

Les Miliaires chroniques du Rétrécissement Mitral

Formes hémositérosiques et ossifiantes

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue publiquement le 18 Mars 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Monique PAUPERT-RAVAULT

Née le 29 Avril 1929, à Lyon.

IMPRIMERIE DE TRÉVOUX

J. PATISSIER

1955

**LES MILIAIRES CHRONIQUES
DU RÉTRÉCISSEMENT MITRAL**

Formes hémosidérosiques et ossifiantes



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553219_0099

Les Miliaires chroniques du Rétrécissement Mitral

Formes hémosidérosiques et ossifiantes

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue publiquement le 18 Mars 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Monique PAUPERT-RAVAULT

Née le 29 Avril 1929, à Lyon.

IMPRIMERIE DE TRÉVOUX

J. PATISSIER

—
1955

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. J. LÉPINE
Doyen	M. H. HERMANN
Assesseur	M. J. GATE

Professeurs Honoraires

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL, FAVRE, LÉPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURQUAND, MAZEL, LEULIER

Professeurs

Clinique médicale A.....	FROMENT
Clinique médicale B.....	P. KAVAVULT
Clinique chirurgicale A.....	SANTY
Clinique chirurgicale B.....	WEITHEIMER
Clinique Ophtalmologique	BONNET
Clinique oto-rhino-laryngologique	MAYOUX
Clinique urologique	CIBERT
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	DUFOURT
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....	GATE
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale.....	DECHAUME
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.....	SEDALLIAN
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	GUILLEMINET
Clinique gynécologique	POLLOSSON
Clinique obstétricale	PIGEAUD
Stomatologie	DUCLOS
Clinique médicale Infantile et Hygiène du 1 ^{er} Age.....	BERNHEIM
Pharmacie et Pharmacologie.....	X...
Physiologie	HERMANN
Anatomie Pathologique	J. F. MARTIN
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	PONTHUS (détaché à Beyrouth)
Médecine du Travail.....	BOURRET
Parasitologie et Pathologie exotique.....	GARIN
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire.....	ROCHET
Chimie organique et toxicologie.....	CHAMBON
Pathologie générale et expérimentale.....	JOSSERAND
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	LELORE
Anatomie	GABRIELLE
Pathologie interne	CROIZAT
Chimie biologique et médicale.....	ENSELME
Pathologie chirurgicale	MALLET-GUY
Histologie	NOEL
Pharmacie galénique	REVOL
Médecine Légale et Déontologie.....	X...
Thérapeutique	LEVRAT
Hygiène	SOHIER
Biologie Médicale	JOURDAN
Propédeutique chirurgicale	BERTEAND
Botanique et Cryptogamie	NÉTIEN
Chimie analytique Pharmaceutique	BADINAND

Professeurs titulaires sans chaire

Obstétrique	BANSSILLON	Pharmacie et Pharmacol..	DREVON
Physique biologique	BERGER		

Maitres de conférences — Agrégés

Parasitologie	COUDERT	Physiologie	CHATONNET
Parasitologie	ROMAN	Physiologie	CIER
Histologie	X...	Biochimie médicale	CREYSSEL R.
Bactériologie	BEKTOYE A.		

Agrégés en exercice

Pathologie médicale	BRUN	Orthopédie	MARION J.
Pathologie médicale	GIRARD M.	Obstétrique	BROCHIER
Pathologie médicale	GIRARD P.	Obstétrique	MAGNIN
Pathologie médicale	JEUNE	Obstétrique	MATHIEU J.
Pathologie médicale	VACHON	Anatomie pathologique.....	GUICHARD A.
Pathologie médicale	GALY	Anatomie	LATAKJET
Pathologie médicale	GONIN	Urologie	PERRIN
Pathologie chirurgicale.....	BERARD	Ophtalmologie	PAUFIQUE
Pathologie chirurgicale.....	DESJACQUES	Neuro-chirurgie	LEQUIRE
Pathologie chirurgicale.....	LABRY	Oto-Rhino-Laryngologie.....	X...
Pathologie chirurgicale.....	TRILLAT A.	Dermato-syphiligraphie.....	THIERS
Pathologie chirurgicale.....	D'ARGENT	Médecine légale et médecine du travail.....	ROCHE
Pathologie chirurgicale.....	MANSUY		
Pathologie chirurgicale.....	GUILLET		

Chargés des Fonctions de Maître de conférences — Agrégés

Hygiène	BÉNAZET	Pharmacie et Pharmacol.	CIER A.
Histologie	DUMONT L.	Chimie organique et toxicologie	PERROT L.
Physique biologique	MORET		

Examineurs de la Thèse

M. FROMENT, *Président* ;

MM. M. GIRARD, L. ROCHE et A. GONIN, *Assesseurs*.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PERE

*Je lui offre ce travail en bien faible
témoignage de mon admiration et de
mon immense affection.*

A MA MERE

*En gage de ma profonde tendresse
et de ma reconnaissance infinie.*

A LA MEMOIRE DE MES GRAND-PERES

A MES GRAND-MERES

Que j'aime tant.

A MON FIANCE

A MON FRERE

*Qui est aussi pour moi le meilleur
des amis.*

A MES CAMARADES
DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROGER FROMENT

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE

Il nous a accueillie dans son Service avec une bienveillance dont nous lui sommes infiniment reconnaissantes.

Nous ne savons ce qu'il faut le plus admirer en lui, de la précision de ses examens, de la richesse et de la clarté de son enseignement, ou de l'art avec lequel il s'élève aux idées générales, sans parler de la bonté et de l'indulgence qu'il sait témoigner à tous.

Nous le remercions de la confiance qu'il nous a manifestée en nous donnant ce sujet de thèse. Nous espérons ne pas trop le décevoir.

Qu'il nous permette de lui exprimer ici notre très respectueux attachement.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MARCEL GIRARD

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Nous regrettons beaucoup de n'avoir pu compter parmi ses élèves. Nous le remercions de l'honneur qu'il nous fait en acceptant de juger ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LOUIS ROCHE

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Nous n'oublierons pas l'enseignement reçu de lui à la Faculté et tout l'intérêt social qui s'en dégage. Nous le remercions de l'amabilité qu'il nous a toujours témoignée. Nous sommes heureuse de le compter parmi les Membres de notre Jury.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ANDRÉ GONIN

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Sa très grande expérience cardiologique, le brillant de ses exposés et le charme de sa conversation ont toujours fait notre admiration. Qu'il veuille bien accepter ici l'expression de notre gratitude.

A NOS MAÎTRES
DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX

ET

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ PERRIN
ANCIEN CHEF DE CLINIQUE MÉDICALE

Il nous a consacré de longues heures et ne nous a pas ménagé ses conseils. Nous avons pu ainsi apprécier non seulement l'étendue de ses connaissances anatomo-pathologiques, mais encore la clarté de son esprit. Nous lui sommes infiniment reconnaissante de son extrême et constante amabilité.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN GRAVIER
ANCIEN CHEF DE CLINIQUE MÉDICALE

Qui s'est mis aimablement à notre disposition. Nous le remercions de ses conseils et de sa grande gentillesse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FRANÇOIS TOLOT
ANCIEN CHEF DE CLINIQUE MÉDICALE

Nous avons passé auprès de lui une année dont nous gardons un excellent souvenir. Elle nous a permis d'apprécier la distinction de son esprit et ses solides qualités de clinicien.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAURICE PONT
MÉDECIN DES HÔPITAUX

A MESSIEURS LES DOCTEURS
LÉON GALLAVARDIN, POL CAHEN
ANCIENS CHEFS DE CLINIQUE

A MESSIEURS LES DOCTEURS
F. BRUN, J. BLANC, R. DETRY
CHEFS DE CLINIQUE

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. CHAPUIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR ZEPPENFELD

Nous le remercions de tous les services qu'il nous a spontanément et si amicalement rendus.

A TOUS CEUX QUE NOUS AVONS CONNUS A LA CLINIQUE MÉDICALE
DE NOTRE MAÎTRE, MONSIEUR LE PROFESSEUR R. FROMENT

Avant-Propos

Ce travail se propose d'étudier les images miliaires que les radiographies pulmonaires révèlent parfois chez les mitraux. Ces images sont bien connues depuis les débuts de la radiologie. On a d'abord pensé qu'elles étaient dues à la distension congestive des vaisseaux pulmonaires et à l'œdème du stroma. Il existe, en effet, des miliaires qui relèvent de cette origine. Elles sont en général peu typiques, floues, plus réticulaires que micronodulaires, et surtout labiles : elles s'atténuent ou disparaissent avec les thérapeutiques tonocardiaques.

Les miliaires que nous nous proposons d'étudier sont franchement réticulonodulaires ou micronodulaires, et surtout, elles sont *stables* : nous considérons ce caractère comme essentiel. On les retrouve identiques à elles-mêmes sur des clichés pris à des mois ou des années d'intervalle. Les tonicardiaques comme la commissurotomie n'ont aucune influence sur elles.

Ces images miliaires n'appartiennent en principe qu'au *poumon mitral* ; les autres cardiopathies n'intervenant pratiquement pas dans leur genèse. Nous reviendrons d'ailleurs ultérieurement sur ce point.

Ce travail comporte avant tout l'étude des miliaires hémosidérosiques, les plus fréquentes, mais aussi des ossifications micronodulaires multiples, beaucoup plus rares.

PREMIÈRE PARTIE

Les miliaires hémosidérosiques

Nous rapporterons 11 observations de miliaires hémosidérosiques, triées parmi les dossiers de la clinique du Professeur R. FROMENT. Elles ne concernent que des cas indiscutables, des images micronodulaires étendues et typiques : certaines ont même posé des difficultés de diagnostic avec la tuberculose. Nous exposerons les données radiologiques et cliniques qui découlent de leur étude : nous envisagerons ensuite la question sous l'angle anatomo-pathologique et pathogénique. Nous indiquerons, enfin, quels sont les problèmes de diagnostic qui peuvent se poser et, plus brièvement, quelles incidences de telles lésions peuvent avoir sur la thérapeutique des cardiopathies mitrales et tout particulièrement sur la commissurotomie.

Notre maître, M. le Professeur Roger FROMENT, a, en effet, dès le début de ses recherches sur la chirurgie des mitraux, été frappé par la gravité de l'évolution de ces miliaires, et par leur importante répercussion sur les résultats opératoires. C'est une des raisons pour lesquelles il nous a chargée de ce travail.

Bien des auteurs, Poinso par exemple, ont insisté sur la rareté des miliaires hémosidérosiques. MAC NEEL, sur 200 cas de R.M. revus en 1934, n'a pas trouvé d'aspects micro-

nodulaires. Il a fallu, à HURST et à ses collaborateurs (1944), examiner un lot « colossal » de radiographies pour trouver cinq cas de sténose mitrale avec piqueté pulmonaire important.

Il est probable que si nous avons pu réunir un nombre déjà notable de miliaires, c'est au recrutement particulier des mitraux dans le service de M. le Professeur R. FROMENT que nous le devons. En effet, une grande partie de ces malades est envoyée, depuis l'avènement de la chirurgie mitrale, pour discussion de commissurotomie. Il s'agit donc, en général, de sténoses mitrales serrées, sévères, à gros retentissement pulmonaire : et toutes ces conditions sont justement celles qui sont indispensables à l'apparition des lésions qui nous intéressent, comme nous le verrons plus loin.

CHAPITRE PREMIER

Historique

Les images miliaires, stables du poumon cardiaque n'appartiennent pratiquement qu'au poumon mitral.

Elles correspondent à de multiples petits foyers d'hémossidérine qui, en quelque sorte, criblent le parenchyme pulmonaire.

Le fait fut mis en évidence pour la première fois par FAHR, et publié ultérieurement par son assistant ROSENHAGEN, en 1928. Celui-ci, dans un article intitulé : « L'image radiologique du poumon des cardiaques et ses rapports avec les modifications histologiques », apporte 3 observations cliniques de miliaires non tuberculeuses, découvertes chez des mitraux (2 R.M. purs, et une maladie mitrale). A l'aspect micronodulaire radiologique semble correspondre, à l'autopsie, un aspect ponctué du parenchyme pulmonaire. Celui-ci se révèle, à l'examen histologique, criblé de petits amas de cellules cardiaques bourrées de pigment ferrique. Ces petits amas sont « souvent centrés sur un rameau thrombosé de l'artère pulmonaire ».

ROSENHAGEN signale que de tels aspects anatomo-pathologiques ont déjà été notés par ASSMANN, ROSENTHAL et RIEDER. Ce dernier désigne les petits nodules sous le nom de « blut punkte ».

La même année que ROSENHAGEN, RADING trouvant chez un mitral une image radiologique micronodulaire invoque pour l'expliquer la simple distension vasculaire, mais ne pratique pas d'autopsie.

En 1933, PEDRO POXS et AMMEL SANS publient plusieurs cas de R.M. avec miliaire pulmonaire à la radiographie.

En 1938, ANGLIN découvre à l'autopsie d'une femme atteinte de R.M. et qu'on avait crue atteinte, en outre, d'une granulie tuberculeuse, de très nombreux petits foyers pulmonaires de pigment ferrique.

En 1940, à Lyon, PACHOUD rapporte 5 observations d'images pulmonaires réticulo-nodulaires chez des cardiaques, mais indique comme caractère essentiel de ces miliaires leur disparition par le traitement tonicardiaque.

La même année, ROCH expose le cas d'une femme prise pour une tuberculeuse, qui mourut 12 ans après la découverte de sa granulie, et dont l'autopsie révéla une sténose mitrale et l'absence de lésions bacillaires.

En 1942, Soma WEISS observe plusieurs miliaires chez des malades porteurs de R.M. à évolution déjà longue, et, après examens histologiques, les attribue à des collections d'hémosidérine.

En 1944, HURST et LEVINE, en 1945, HANSON, puis RYDER et REINEKE publient des cas de sténose mitrale avec image pulmonaire micronodulaire. Le cas de RYDER et REINEKE est celui d'un marin, dont la cardiopathie mitrale était parfaitement tolérée.

Toujours la même année, en 1945, PENDERGRASS et LÉOPOLD décrivent chez un malade atteint de R.M. une image miliaire persistant 9 ans sans modifications notables. Ils citent une communication personnelle de SOSMAN qui avait lui-même observé plusieurs cas identiques avec vérification post-mortem.

Depuis cette date un certain nombre de travaux ont paru concernant la clinique, l'histologie, la pathogénie et l'évolution des miliaires cardiaques. Nous citerons parmi les plus importants ceux de LENDRUM, SCOTT et PARK, ceux de GUMPERT et en France ceux de LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS. Ces derniers publient en 1948 dans la Société Médicale des Hôpitaux de Paris un article intitulé « Contribution à l'étude des opacités pulmonaires radiologiques du type micronodulaire. L'hypertension artérielle pulmonaire ». A cet article correspond la thèse de ABBAS présentée à Paris la même année.

CHAPITRE II

Observations

OBSERVATION N° 1

Mol... Jacques, 42 ans.

Miliaire pulmonaire d'une très grande intensité au cours d'une endocardite mitrale (RM + IM). Pas de syndrome œdémateux d'effort. Petites hémoptysies 10 ans avant la découverte des modifications pulmonaires.

Contreindication de commissurotomie.

Pas d'antécédents rhumatismaux : Ni R.A.A., ni chorée, ni scarlatine, ni angines. Mais à 15 ans, tuberculose du poignet gauche. C'est au service militaire qu'on découvre une « lésion au cœur ». Mais on ne réforme pas le malade, étant donné l'absence totale de signes fonctionnels.

A l'âge de 31 ans, en 1942, apparition d'une légère dyspnée d'effort. Mais pas de syndrome œdémateux ou subœdémateux. Entre 1942 et 1944 : 3 petites hémoptysies, toutes trois au cours d'un effort et accompagnant la dyspnée.

En 1951 : épisode de congestion pulmonaire suivi d'une accentuation de la dyspnée.

En Décembre 1952 : nouvel épisode de congestion pulmonaire avec température pendant une semaine et expectoration de sang noir et épais.

Depuis cette date, l'état du malade s'est aggravé : la dyspnée à l'effort est bien plus gênante et s'accompagne de douleur dans l'hypochondre droit. Il est apparu des crises de subœdème nocturne, avec expectoration mousseuse mais non colorée, et enfin de l'œdème des membres inférieurs.

On ignore à quelle date le malade a commencé le traitement toni-cardiaque. On l'hospitalise dans le service en Mai 1953. Il est envoyé par le Docteur FORAY de Chambéry.

C'est, à l'entrée, un homme de 42 ans, qui présente une cyanose discrète des lèvres et des pommettes, mais n'est pas dyspnéique au repos. Œdème de moyenne importance aux membres inférieurs, gros foie sans reflux hépato-jugulaire net, turgescence des jugulaires, albuminurie. Pas de température et V.S. à 13 %.

Au cœur : rythme sinusal. Léger frémissement systolique de pointe. Gros souffle systolique, rude, un peu musical, entendu dans

toute la région mésocardiaque et dans l'aisselle. On hésite entre I.M., I.T.F. et souffle pulmonaire ou ventriculaire droit.

Comme signes de R.M. : pas de roulement diastolique mais beau claquement d'ouverture.

En somme, R.M. certain, d'autant plus qu'on a vu à la scopie de très grosses calcifications valvulaires, confirmées ensuite par des radiographies.

T.A. à 14,5/11,5. Pouls à 110.

Aux poumons : la percussion et l'auscultation ne montrent rien d'anormal.

Les radiographies thoraciques du 26/5/53 révèlent une miliaire d'une extraordinaire intensité. Les 2 champs pulmonaires sont criblés de petits nodules de la taille d'une tête d'épingle en verre, très serrés les uns contre les autres, et en certains points même confluent. Les lésions sont bilatérales et symétriques, prédominant à la partie moyenne, et diffusent en tous sens pour n'épargner que les sinus costo-diaphragmatiques et les régions toutes supérieures des poumons. L'aspect est vraiment celui de la « tempête de neige » classique.

Cardiomégalie, stade 2, sans dilatation du tronc ni des branches artérielles pulmonaires.

Il existe une calcification du sinus costo-diaphragmatique droit. Les radiographies avec agrandissement confirment la miliaire à grains relativement fins et serrés, sans apporter d'autres renseignements.

L'E.C.G. montre un axe électrique droit à $+120^\circ$ et une grosse HVD+++ , avec complexe R/S positif en VI.

On ne fait évidemment pas de cathétérisme.

Absence de BK dans les crachats. Cela, joint à l'apyrexie, à la V.S. à 13 %, permettent d'éliminer la bacillose.

Devant l'association possible d'une I.M. au R.M. et surtout devant le gros cœur avec stase périphérique, les calcifications valvulaires, et la miliaire, on renvoie le malade chez lui avec un traitement tonocardiaque et diurétique.

L'évolution depuis mai 1953 s'est poursuivie sans aggravation très importante. Le malade suit un traitement tonocardiaque régulier. Il présente toujours une cyanose nette des lèvres, et ne peut mener qu'une vie absolument sédentaire.

OBSERVATION N° 2.

Mme Pr..., 46 ans.

...Miliaire dense, à grains fins, chez une femme atteinte de maladie mitrale, et probablement d'une petite I.A. Très gros signes fonctionnels pulmonaires. Malade à la limite de l'asystolie. Décès. Vérification, et examens histologiques.

Hospitalisée 3 fois dans le service entre 1951 et 1953.

Dans les antécédents, on ne note ni angines à répétition, ni scarlatine, ni chorée. On ne relève pas non plus de R.A.A. certain. Peut-être une crise fruste à l'âge de 14 ans : algies fugaces dont le siège n'est pas bien précisé, aucun souvenir de la température, ni du traitement.

A l'âge de 19 ans, une grossesse et un accouchement sont bien tolérés.

En 1930, s'installe une bronchite chronique avec poussées aiguës à répétition, surtout hivernales, et fréquemment expectoration hémoptoïque. La découverte de la cardiopathie a lieu à l'occasion du premier épisode aigu.

C'est en 1950, donc 20 ans plus tard, qu'apparaissent les premiers signes de décompensation : dyspnée d'effort qui va s'aggraver rapidement, et œdème discret des membres inférieurs, surtout le soir. La même année, on note une hémoptysie isolée, de sang très rouge, assez abondante (à l'occasion d'un effort ?)

En Janvier 1951, donc quelques mois après, la malade est devenue très dyspnéique : elle ne peut faire le moindre effort et ne peut dormir que le buste penché en avant.

Elle entre dans le service où l'on constate une hépatomégalie douloureuse, un épanchement pleural gauche et l'absence d'œdème aux membres inférieurs.

(On ignore depuis quand elle prenait de la digitaline).

En tous cas, on l'améliore par le traitement : ponction de l'épanchement, digitaline, théobromine et novurit.

Après une convalescence de deux mois à Ste-Engénie, elle fait un nouveau séjour dans le service puis retourne chez elle.

La malade présente toujours, par périodes, des crachats hémoptoïques et fait, en Août 1952, deux hémoptysies de sang pur, à la marche.

En Février 1953, elle revient à l'hôpital : dyspnée intense, et signes de subasystolie identiques à ceux constatés lors du premier séjour.

Le 30 Mars, *elle meurt* dans des conditions mal déterminées. Il n'est pas donné de détails dans l'observation. Probablement mort subite ?

Au cours des 3 séjours, les données de l'examen sont, en gros, les mêmes. (L'épanchement pleural mis à part, qui n'a été constaté qu'en Janvier 1951).

Malade au teint couperosé, aux lèvres cyanosées.

Sans œdème des membres inférieurs, mais avec un gros foie douloureux, variant de 1 à 3 ou 4 travers de doigts. Pas ou très peu d'albumine dans les urines.

Au cœur : arythmie complète lente, d'ancienneté inconnue. A la pointe : éclat de B.I., claquement d'ouverture et gros roulement diastolique. Souffle systolique, d'intensité 1 à 2/6, s'irradiant dans l'aisselle.

Dans les 3 et 4^e E.I.C.G. : souffle diastolique 1 à 2/6 qui semble devoir être rapporté à une I.A.

En somme, maladie mitrale certaine avec I.A. probable.

T.A. à 13.

Aux poumons : râles sous-crépitaux, surtout aux bases.

A l'E.C.G. : fibrillation auriculaire, axe vertical, mais pas d'H.V.D. Peut-être y a-t-il une hypertrophie combinée ?

A la radio : on possède de multiples radiographies échelonnées de Janvier à Juillet 51 :

L'aspect est comparable sur tous les films. Il existe un granité miliaire très dense, à grains fins, et assez homogène, occupant de façon uniforme les 2/3 inférieurs des deux champs pulmonaires, mais prédominant très nettement à droite.

Cardiomégalie — stade 2 — pas de saillie du tronc artériel pulmonaire et branches à peine visibles.

Pas de cathétérisme ni d'épreuve d'effort.

On élimine la tuberculose par cuti, F.O. et recherche de B.K. dans les crachats.

La vérification anatomique (Docteur DETRY) :

Au point de vue cardiaque : cœur = 350 grammes. Pas de thrombose des oreillettes ni des auricules. Le ventricule droit n'est pas hypertrophié. Sa paroi = 0,7. Le volume de l'oreillette gauche est sensiblement normal, sa paroi = 0,3.

Il existe, par contre, une atteinte mitro-aortique importante : l'orifice aortique est rétréci, de forme triangulaire, la plus grande base du triangle aurait environ 1 cm. de long et la plus petite 7 mm.

Au niveau de l'orifice mitral, R.M. important admettant difficilement la pulpe de l'index. Induration marquée de la grande valve s'étendant sur toute sa hauteur, mais prédominant sur sa moitié inférieure. L'induration atteint également l'appareil tendineux, surtout celui venu du pilier antérieur, dont les cordages sont très courts et très épais. Il y a en quelque sorte un abaissement du cône mitral, du fait du raccourcissement très important du hamac antérieur.

Les autres viscères : foie = 1.500 grammes, type cirrhone cardiaque. Rate congestive. Reins de type vasculaire, pesant chacun 150 grammes.

Au point de vue pulmonaire : il n'est rien dit dans l'observation. Des examens histologiques ont été pratiqués.

OBSERVATION N° 3.

Duv... E., 49 ans. Commissurotomie N° 1.

Miliaire chez un malade atteint de R.M. œdémateux, opératoirement pur et extrêmement serré. Arythmie complète et stase périphérique occasionnelle. Grosses calcifications mitrales radiologiques, opération digitale inefficace pour cette raison. Décès un an plus tard ; à la vérification : thrombose auriculaire gauche massive.

Crise de R.A.A. à l'âge de 9 ans. Ajourné du service militaire sans qu'on lui ait parlé de cardiopathie. A 23 ans, nouvelle crise de R.A.A. En 1940, à l'âge de 37 ans, le malade est mobilisé puis réformé pour bronchite, mais on ne lui signale toujours pas de lésion cardiaque. Quelques mois plus tard, il est hospitalisé dans le Service du Professeur SAVY, où l'on découvre le R.M. A l'examen radiologique, le 13/3/1940, on note : hile droit densifié et élargi, tramite broncho-vasculaire de la base droite. En 1943, nouvelle crise rhumatismale. C'est depuis que les signes fonctionnels sont apparus : dyspnée d'effort et de décubitus. Le tableau fonctionnel ne variera que peu jusqu'en 1948, où la dyspnée d'effort devient plus intense, où le malade a quelques œdèmes malléolaires le soir et des accès dyspnéiques de décubitus. Une crise d'O.A.P. nocturne ; peu d'effet de la digitaline. A noter, l'existence de blockpnée au froid. Petite poussée articulaire en 1948. Depuis 3 ans, la dyspnée d'effort est inchangée, s'accompagnant d'un syndrome subœdémateux avec sensation douloureuse thoracique, notamment aux changements brusques de température, mais le malade peut encore faire son métier de téléphoniste. En Janvier 1951, hémoptysie de moyenne importance, la seule signalée. Ethylisme modéré.

A l'examen : l'état général est à peu près conservé.

Au cœur : aucun frémissement. Arythmie lente, roulement diastolique très modéré 2/6, localisé à la pointe ; pas de claquement de B.I., ni de claquement d'ouverture. Pas de souffle systo-

lique évident d'I.M., mais souffle diastolique sigmoïdien parasternal gauche audible jusqu'à la pointe, 2/6 : I.A. ou I.P.F. ?

A présenté à plusieurs reprises quelques signes de défaillance droite : gros foie, reflux hépato-jugulaire, quelques œdèmes des membres inférieurs, traces d'albumine dans les urines, signes qui n'étaient pas présents lors de l'intervention. T.A. : 10/7.

Aux poumons : percussion et auscultation normales.

A la radio : Champs pulmonaires. — Sur le cliché de 1948 : images en mailles de filet, très peu réticulo-nodulaires, en ailes de papillon.

En 49 : même aspect, mais plus franchement nodulaire aux bases et à la partie moyenne.

En Mars 50 : images nettement réticulo-nodulaires, très marquées dans les régions juxta-hilaires et moyennes, respectant les sommets et les bases.

En Octobre de la même année : il y a encore accentuation de l'image nodulaire qui remonte presque jusqu'aux clavicules.

Cœur augmenté de volume, modérément. Artère pulmonaire peu saillante. Oreillette gauche non visible de face, mais visible en O.A.D. avec recul systolique.

E.C.G. (2/1/51) : axe droit à $+120^\circ$.

H.V.D. ++.

Bacilloscopie négative.

Cathétérisme (Docteur MAISON, 23 Janvier 51) : Pression :

O.D. : 9/0

A.P. : 57/49

V.D. : 57/43

V.C.S. : 9/0.

Intervention le 10 Février 1951 (Professeur SANTY, Docteur MARION) :

La plèvre est en partie symphysée. Le cœur est profond ; à la palpation de l'auricule gauche, on a l'impression qu'il contient un thrombus de petit volume ; une fois l'incision faite, on aperçoit celui-ci blanchâtre et fibreux, accroché dans les replis de l'auricule. On essaie d'engager l'index déganté dans l'orifice mitral : il est tellement exigu que le doigt ne peut pénétrer. Tout le plancher de l'oreillette donne l'impression d'être calcifié. On essaie d'engager l'index sans y parvenir, on retire le doigt ; on n'ose pas renouveler le geste avec le valvulotome, car le cœur a mal supporté le traumatisme chirurgical. Après une courte période de fibrillation, il repart à un rythme lent, entrecoupé de salves précipitées.

Suites opératoires simples. Image miliaire inchangée quelques semaines après commissurotomie.

Dans les mois qui ont suivi l'intervention, contrairement à ce qu'on pouvait penser, amélioration fonctionnelle appréciable. Le malade déclare pouvoir marcher tranquillement sans accident et pouvoir dormir à plat, mais garde une dyspnée d'effort et de l'albuminurie. En Septembre 1951 est apparue une scène d'asystolie totale : gros foie, œdème des membres inférieurs, toux quinteuse. Les signes cardiaques ne sont pas modifiés, mais à la radio, augmentation du volume du cœur, épanchement pleural droit. Sur les E.C.G. successifs, accentuation progressive des images d'H.V.D. Amélioration par le traitement tonocardiaque et diurétique, mais le malade présente encore plusieurs crises œdémateuses. Il finit par mourir au début de 1952, dans un état de cachexie progressive, intolérant à tout traitement, gardant une expectoration mousseuse abondante et un tableau d'asystolie totale.

La vérification anatomique (D^r PERRIN) montre en dehors des viscères congestifs, un énorme foie de type cardiaque avec vraisemblablement cirrhose cardiaque débutante. Cœur volumineux : 520 g., O.D. normale en dehors d'une petite thrombose de l'auricule, V.D. légèrement dilaté et peu hypertrophié anatomiquement (paroi entre 7 et 9 mm.). La tricuspide présente un léger épaississement des bords sans qu'on puisse parler cependant d'endocardite tricuspidiennne. L'O.G. est très volumineuse, de la taille d'une grosse orange, elle est le siège d'une thrombose intra-auriculaire massive. Celle-ci tapisse toutes les parois gauches antérieure et postérieure de l'oreillette et comble presque toute la cavité. Le sang circulait à l'intérieur des cavités sinueuses creusées au sein du caillot. Le V.G. n'est ni hypertrophié ni dilaté. Pas d'endocardite aortique. La valvule mitrale présente par sa face auriculaire un orifice allongé transversalement long de 15 mm. en forme de virgule à grosse extrémité gauche et ne dépassant pas 3 mm. dans son plus grand diamètre antéro-postérieur. L'orifice est entièrement calcifié et on ne voit aucune trace de la tentative de la commissurotomie. Vu par sa face ventriculaire, l'appareil mitral revêt la forme d'un cône, avec des piliers extrêmement épais et des cordages très courts et l'ensemble est complètement calcifié.

Il n'est rien dit des poumons.

OBSERVATION N° 4.

Dur... E., 44 ans. Commissurotomie N° 3.

Miliaire fine, très dense dans les régions moyennes et aux bases, respectant les sommets.

R.M. pur, serré — en A.C. — à symptomatologie pulmonaire seulement.

Mort 2 jours après commissurotomie en hyperthermie avec troubles cérébraux.

Crise de R.A.A. à 9 ans qui a duré un mois environ ; aucun signe cardiaque ne fut noté dans les suites immédiates. Le malade a fait son service militaire normalement. Ce n'est qu'en 1948, à l'âge de 41 ans qu'il présente brusquement deux crises de subœdème pulmonaire typique, survenues toutes les deux lors d'une marche en montée. Elles n'ont abouti à aucune expectoration, ni même à des quintes de toux : seulement dyspnée intense et farfottement intrathoracique. Silence fonctionnel pendant plusieurs mois, mais un an plus tard, la dyspnée d'effort réapparaît à la marche. Sédation transitoire des signes fonctionnels par la digitaline. Cette nouvelle amélioration n'a duré qu'un an, puis les troubles réapparaissent, mais jamais le malade n'a présenté de toux ou d'expectoration au cours des accès dyspnéiques ; il existait par contre souvent un léger bruit de friture intrathoracique. En Décembre 1950, hémoptysie d'abondance moyenne ; la marche, même normale devient presque impossible en raison d'une sensation de débordement des jambes presque aussi importante que la dyspnée. Les signes fonctionnels s'accroissant malgré l'emploi de la digitaline, l'existence d'algies précordiales vagues, des palpitations, une violente crise dyspnéique nocturne de longue durée, décident le malade à entrer dans le Service.

A l'examen : tachyarythmie à 160 et râles œdémateux aux deux bases. Tout rentre en ordre avec la thérapeutique.

Au cœur : arythmie complète (signalée depuis 8 mois seulement), et signes typiques de R.M. : pas de frémissements, mais roulement diastolique 3/6, éclat de B.L., claquement d'ouverture. Pas de souffle systolique ni diastolique sigmoïdien.

Par ailleurs, examen général négatif, aucun signe de stase périphérique. T.A. : 11,5/6.

A la radio : le cœur est à peine augmenté de volume (stade 1), bord gauche rectiligne sur lequel on devine l'O.G. En O.A.D., saillie modérée de celle-ci, sans recul systolique.

Les poumons sont le siège d'une stase très accentuée.

Le 6/3/51 : cliché de mauvaise qualité. Image réticulo-nodulaire à gros nodules. Hiles flous. Ligne scissurale droite.

Le 6/4/51 : l'image est devenue franchement micro-nodulaire prédominant tout autour du hile. Celui-ci est à contours beaucoup moins flous, et l'image scissurale a diminué d'importance.

Seuls, les sommets sont respectés par la miliaire.

Electrocardiogramme du 7 Mars 1951 : arythmie complète par fibrillation auriculaire avec fréquence ventriculaire moyenne de 120 pulsations par minute. A.Q.R.S. : + 75°, H.V.D. (+).

Cathétérisme le 19 Mars 1951 (D^r GRAVIER) : Pression O.D. : 10/0 ; V.D. : 30/8.

Intervention le 10 Avril 1951 (Prof. SANTY - D^r MARION).

.... Plèvre libre. Cœur en arythmie complète, ne réagissant pas au contact. Auricule gauche petite, rétractée sur un caillot qu'on sent très nettement au travers de la paroi musculaire. On incise au ciseau le pourtour de la base de l'auricule. On aperçoit très bien le caillot grisâtre qui fait bouchon et ne laisse pas échapper de sang. On le décolle de la paroi et on l'extrait en partie... On introduit l'index nu dans l'oreillette avec difficulté à cause de l'exiguïté de l'auricule. Le doigt ne sent ni caillot, ni jet de sang. On trouve l'orifice mitral très rétréci, non calcifié. On fait pénétrer l'index difficilement dans l'orifice qui craque moins facilement que dans les cas précédents. Il faudrait l'aide du valvulotome. On n'ose pas persister dans les manœuvres. On retire le doigt.

Evolution post-opératoire : *mort*, 48 heures après l'intervention, en coma hyperthermique. Pas d'hémiplégie certaine, mais aphasie et immobilité légère d'un membre qui a fait admettre l'embolie per ou post-opératoire. Pas de cyanose signalée.

On peut se demander aussi s'il n'est pas intervenu un facteur de déséquilibre ionique : hyponatrémie ?

La vérification anatomique montre un coagulum fibrineux ancien adhérent à la paroi auriculaire externe sans altération particulière de l'endocarde auriculaire qui est un peu blanc et épaissi comme de coutume. O.G. dilatée modérément. La commissure antérieure n'est plus visible, mais la postérieure l'est bien, avec soudure complète et adhérences au sommet du pilier, sans grosse induration, sans aucune calcification. Il paraît évident qu'au doigt on n'aurait pas pu faire grand chose sur une commissure de ce type, et on conçoit mal, à moins de chance extraordinaire, une commissurotomie efficace et non dangereuse, dans l'axe et sans section des piliers, à l'aveugle et non à ciel ouvert. Pas d'épanchements pleuraux, pas d'épanchement péricardique.

Il n'est rien dit des poumons. On n'a pas d'examen histologique.

OBSERVATION N° 5.

Mme Sud... M. Commissurotomie N° 9.

(Malade envoyée par le Sanatorium Regina d'Hauteville).

Miliaire cardiaque considérée d'abord comme tuberculeuse, découverte à l'occasion de 2 hémoptysies successives. R.M. sans I.M. mais accompagné d'une petite I.A. Bons résultats de l'intervention chirurgicale.

A l'âge de 16 ans découverte d'une cardiopathie à la suite d'une angine. La malade est mise au repos et, quelques semaines plus tard, accès dyspnéique et scène de défaillance cardiaque à laquelle fait suite une crise de R.A.A. typique ; 3 mois de repos au lit. Nouvelle crise de R.A.A. à l'âge de 18 ans. Depuis, la malade mène une vie sensiblement normale présentant seulement une légère dyspnée d'effort, sans aucune crise œdémateuse. Une congestion pulmonaire à l'âge de 21 ans. L'histoire actuelle commence en Avril 1951, à la suite d'une fausse-couche. Surviennent, en effet, une baisse de l'état général, de l'anorexie, de l'amaigrissement, un peu de température, et 2 mois plus tard, une hémoptysie de sang rouge d'abondance moyenne qui se répètera 2 jours plus tard. Cet épisode a été pur de toute dyspnée et sans aucun point de côté. Température subfébrile les jours suivants. Une radiographie pulmonaire révèle alors un aspect miliaire. La malade est considérée comme une tuberculeuse, soignée à la streptomycine et adressée quelques mois plus tard dans un sanatorium. Persistance de la miliaire malgré un traitement de 4 mois à la streptomycine ; on note une petite hypertrophie cardiaque. Deux tubages gastriques sont négatifs au point de vue bacilloscopie. L'état général est d'ailleurs assez bon, mais la malade se plaint d'une dyspnée importante à l'effort. On pense à une miliaire cardiaque, et on l'adresse dans le service.

A l'examen : bon état général.

Au cœur : séméiologie mitrale typique : léger frémissement diastolique en décubitus latéral gauche, roulement diastolique 3/6, éclat de B.I., claquement d'ouverture. Dans la région para-sternale juxta-xyphoïdienne souffle systolique de type infundibulo-pulmonaire, n'atteignant pas la pointe. Son intensité est environ de 2/6, augmentant nettement en inspiration, disparaissant en expiration et en position debout. Dans cette dernière position, petit souffle diastolique sigmoïdien indiscutable.

Par ailleurs, examen négatif, aucun signe d'insuffisance cardiaque périphérique. T.A. : 11/7.

Aux poumons : quelques râles fins à la partie moyenne du poumon droit. Rien de plus.

A la radio : Images réticulo-nodulaires diffuses dans les deux champs pulmonaires, respectant les sommets et s'estompant aux extrêmes bases. L'ensemble constitue une miliaire fine et dense. Les hiles sont volumineux.

Des tomographies pratiquées dans le service ne montrent aucune lésion bacillaire.

Cœur de taille sensiblement normale. Bord gauche rectiligne avec ébauche des 4 arcs habituels. Oreillette gauche visible en O.A.D., sans recul systolique net.

E.C.G. : rythme sinusal. Axe électrique à + 120°. H.V.D ++.

Cathétérisme (le 12/11/51). Docteur GRAVIER.

Pression O.D. : 4/0
A.P. : 92/63
Capillaire : 30/28

Pas de température. Pas de B.K. dans les crachats. V.S. à 10 %.

Intervention le 16 Novembre 1951 (Docteurs MARION et FEIT) :

Enorme pulmonaire... l'orifice mitral circulaire admet l'extrémité de la pulpe de l'index. L'index est introduit dans cet orifice. On perçoit un craquement commissural. Dilatation. Les valvules sont très souples et pas calcifiées.

Suites opératoires immédiates normales.

Au douzième jour, on est frappé par une tachyarythmie vérifiée par l'E.C.G. Réascension thermique à 39° et le lendemain, grand frisson avec poussée thermique à 41°. Il s'est installé presque en même temps un véritable tableau d'anasarque avec œdème important des 4 membres, prédominant aux membres inférieurs, énorme hépatomégalie, albuminurie, épanchements des bases. Pas de cyanose. Tout cela évoque évidemment la thrombose intracardiaque. Au bout de 2 mois de traitement anticoagulant, la malade s'améliore et tout rentre finalement dans l'ordre.

Les *radiographies* montrent, en Décembre 51, un mois après l'opération, la même image réticulo-nodulaire qu'avant, avec en outre un épanchement pleural droit. Il semble même que cette image se soit accentuée et soit devenue plus franchement nodulaire.

Le 2 Janvier 1952 : le granité est inchangé.

La malade est revue 10 mois après l'intervention : excellent résultat fonctionnel. Elle mène une vie absolument normale. Fait son ménage, son lavage, ses courses, et ne ressent plus aucune fatigue après les efforts. N'a eu aucune hémoptysie depuis la commissurotomie. Elle signale simplement quelques palpitations isolées sans notion d'effort. A l'examen, les signes sont pratiquement non modifiés avec le roulement diastolique faisant toujours 3/6. Aucun souffle diastolique, persistance du souffle systolique qui, cependant, est très diminué. Aucun signe d'insuffisance cardiaque et disparition de l'hépatomégalie, qui avait persisté longtemps après le tableau d'anasarque post-opératoire. Diminution certaine des signes électriques.

Au point de vue radiologique : les poumons sont plus clairs dans leur ensemble. Mais le granité miliaire persiste. Les grains sont peut-être un peu moins denses et un peu plus espacés.

Depuis cette date, l'amélioration a persisté. La malade s'est trouvée enceinte au début de 1954. La grossesse a été troublée : dyspnée, palpitations et apparition d'arythmie complète. Mais dans les suites, l'accouchement lui-même s'étant bien effectué, le rythme est redevenu sinusal, tous les troubles fonctionnels ont disparu. *Actuellement*, la malade est en parfait état de santé. Elle s'occupe de sa maison et de ses 2 enfants, sans peine, avec seulement l'aide de son mari pour la lessive et les repassages.

Elle se dit enchantée des résultats de l'intervention.

OBSERVATION N° 6.

Madame Far... A., 33 ans Commissurotomie N° 27.

(Malade envoyée par le Docteur FINAS pour intervention éventuelle).

Miliaire typique au cours d'un R.M. œdémateux et hémoptoïque sans grand retentissement sur le ventricule droit. Résultat très partiel anatomiquement de la commissurotomie, mais suffisant pour avoir supprimé l'exsudation œdémateuse et avoir transformé, au moins temporairement, la vie de la malade. Image miliaire immuable.

A l'âge de 6 ans, première crise de R.A.A. Récidive à 13 ans. Depuis lors les crises vont se répéter chaque année, en général l'hiver, atténuées. A 23 ans, seulement, la malade consulte un médecin, après un deuxième accouchement qui s'est déroulé sans incident, et pour la première fois on lui parle de R.M. En 1945, apparaissent les premiers signes fonctionnels cardiaques : dyspnée et syndrome subœdémateux d'effort, parfois accompagné d'expectoration mousseuse et hémoptoïque. En 1947, les troubles s'accroissant, on met la malade aux tonicardiaques et au régime hypochloruré qui l'améliorent. Depuis le tableau fonctionnel s'est peu modifié, rythmé par les soucis familiaux et matériels, toujours amélioré par la reprise du même traitement. A noter de nombreuses poussées congestives pulmonaires et bronchitiques hivernales, dont l'une accompagnée d'hémoptysie. Actuellement, la malade peut marcher en terrain plat normalement, mais se fatigue très rapidement, et dès qu'elle force, présente un syndrome subœdémateux. Influence nette des périodes menstruelles, des rapports sexuels, du froid et de l'humidité. L'été, elle peut faire 1 km. à pas lents avec d'ailleurs des variations importantes suivant les jours ; l'hiver ou par grande chaleur, elle est beaucoup plus gênée et se plaint aussi d'une constriction cervico-thoracique peu douloureuse mais très gênante, à type de blockpnée.

A la suite d'un accès d'O.A.P. franc, la malade est adressée dans le service. Elle y arrive en pleine crise œdémateuse.

A l'examen : malade amaigrie, asthénique, ne supportant pas le décubitus, sans cyanose ni faciès mitral.

Au cœur : rythme mitral typique ; éclat sec de B.I., claquement d'ouverture, roulement modéré 3/6, surtout protodiastolique sans frémissement. Aucun souffle systolique ou diastolique sigmoïdien.

Examen général négatif ; aucun signe d'insuffisance cardiaque périphérique. T.A. : 10,5/6.

Aux poumons : légère submatité des deux bases à la percussion, et râles fins inspiratoires à l'auscultation.

A la radio, le 1/7/52 : image miliaire typique à grains très serrés, prédominant aux parties moyennes et inférieures des poumons. Image scissurale droite. Artère pulmonaire non dilatée.

Cœur de taille normale. Oreillette gauche visible à gauche en frontale, mais pas à droite. En O.A.D. saillie dans l'E.C.P. avec

recul systolique net mais modéré. Pas de calcifications valvulaires visibles.

A l'E.C.G. (11/7/52) : rythme sinusal, 65 pulsations par minute. Axe électrique à $+35^{\circ}$. Hypertrophie auriculaire gauche, mais H.V.D. très modérée.

Intervention le 18 Juillet 1952 (Prof. SANTY - Dr MARION) :

... L'A.P. est grosse et paraît moins tendue que d'habitude. On ne sent pas de thrill présystolique à la palpation du ventricule. L'auricule est souple, très pulsatile. Introduction du doigt. Oreillette petite. Pas de régurgitation. Orifice mitral latéral gauche admettant l'extrémité de l'index, à bords très épais et très rigides, mais non calcifiés. A la première tentative d'introduction du doigt, on peut faire passer la première phalange de l'index, mais la commissure ne cède pas. Après un temps de repos, on réintroduit le doigt avec autant de difficultés que la première fois. On arrive à faire céder la commissure gauche ; l'orifice reste de petit diamètre. Troisième tentative avec le valvulotome à deux tranchants qui agit efficacement sur la commissure gauche, peu sur la commissure droite. Au total, l'orifice admet l'index. On a l'impression d'avoir augmenté de $1/3$ ses dimensions.

Suites opératoires troublées : les premiers jours par un tableau de shock, pâleur, hypotension, point de côté gauche, qui semble devoir être rapporté à une pleurésie hémorragique en rapport avec un usage intempestif des anticoagulants.

Dans les semaines ultérieures, alors que l'épanchement était en bonne voie de résorption, réapparition de température avec tableau d'infection générale, et découverte un mois après l'intervention d'un énorme abcès du sein. La cicatrisation a nécessité un mois et demi d'hospitalisation.

A la radio, en Octobre 52, l'image miliare persiste presque inchangée ; seule, l'image scissurale a disparu.

Revue 8 mois après l'intervention (Dr FINAS). Au point de vue fonctionnel se déclare considérablement améliorée. Elle danserait, marcherait vite et monterait trois étages sans être essoufflée de façon notable. Elle dormirait à plat et aurait seulement quelques battements de cœur à la mise au lit. Au point de vue objectif, pas de grosses modifications. A l'E.C.G., petite atténuation des signes électriques.

A la radio, en Juillet 53, l'aspect du parenchyme pulmonaire est toujours le même.

Actuellement, la malade ne présenterait que des troubles fonctionnels purement neurotoniques (angoisses, pleurs). En Mai 53, elle s'est trouvée enceinte de 2 mois, avec dyspnée d'effort, toux, petits crachats teintés. Interruption de la grossesse. Régression rapide de tous les troubles.

Sur le plan objectif : R.M. très bruyant, sans trémissement net mais avec roulement supérieur à 2/6. Signes d'encombrement vasculaires pulmonaires relativement discret. E.C.G. non modifié (sensiblement normal).

OBSERVATION N° 7.

Mon... Manuel, 26 ans, Emailleur. Commissurotomie N° 49.

Petite miliaire des 2/3 supérieurs des poumons, s'estompant sans disparaître après commissurotomie. R.M. pur, à manifestations uniquement pulmonaires d'effort. Excellents résultats anatomiques et cliniques, après l'intervention.

Une crise de R.A.A. à l'âge de 12 ans avec un mois de lit. Découverte de la cardiopathie à 16 ans à la suite d'un trouble du rythme cardiaque après une course de 50 kilomètres en bicyclette.

Bonne tolérance de la cardiopathie jusqu'en 1948, si l'on fait abstraction de palpitations fréquentes entre 45 et 48. C'est à la suite d'une pneumonie, qu'apparaissent les troubles fonctionnels. Ils consistent en une gêne constante à la marche, nettement augmentée par le froid : en été, le malade peut faire 500 mètres et même plus sans s'arrêter, à pas normal. Au froid, il est souvent obligé de s'arrêter tous les 50 mètres : saisi de blockpnée et d'une fatigue générale intense. Même s'il le veut, il ne peut plus avancer avant de s'être reposé un moment. Il lui arrive, dans ces conditions, de tousser, mais il n'a jamais craché. La dyspnée d'effort a toujours été légère. Elle s'accompagne parfois d'un point douloureux dorsal gauche. Quelques crachats hémoptoïques seulement en période d'infection des voies respiratoires : rhumes, bronchites. Inefficacité de la digitaline.

A l'examen : jeune homme en bon état général, non cyanosé, sans signes d'insuffisance cardiaque.

Au cœur : rythme sinusal. La séméiologie mitrale a un caractère fugitif extrêmement net : élan présystolique, dédoublement de B2, et roulement diastolique qu'on perçoit parfois au repos, mais toujours après effort.

Souffle systolique discret apexo-endapexien, qui n'évoque pas l'I.M. Aucun souffle diastolique.

Aux poumons, ronchus et râles fins dans les deux champs.

A l'E.C.G., axe à + 120°, H.V.D. +++.

A la radio (29/12/52) :

Champs pulmonaires gris, avec ligne scissurale droite, sans épanchements pleuraux. Miliaire fine, dense, de la moitié supérieure des poumons, s'estompant seulement dans les zones sus-claviculaires. En certains points, les micronodules sont confluent. Les hiles sont flous, pas très denses.

Cœur de volume normal de face, avec bord gauche à 4 arcs très nets. En O.A.G., hypertrophie ventriculaire droite, exclusive de toute hypertrophie ventriculaire gauche. En O.A.D., pas de saillie auriculaire gauche. Mais l'O.G. bien visible sur un cliché spécial est un peu dilatée.

Epreuve d'effort = modérément positive ++.

Cathétérisme : malgré plusieurs passages de la sonde, il est impossible d'enregistrer la pression capillaire et celle de l'artère pulmonaire.

P.V.D. = 35/5 mm. Hg

P.M. = 17 mm. Hg.

Intervention le 1/2/53 (Professeur SANTY et Docteur MARION) :

... Auricule très long et souple... très grosse artère pulmonaire avec saillie des sinus. Grosse veine pulmonaire supérieure gauche.

Introduction de l'index : très grande oreillette, petit orifice mitral n'admettant pas l'extrémité du doigt, avec calcifications en grain de blé au niveau de la commissure antéro-externe. Effraction au doigt facile ; dès le premier geste, les deux commissures sont déchirées pour donner un orifice supérieur au diamètre du doigt. On réintroduit celui-ci jusqu'à la pointe du ventricule et on exagère encore les dimensions de l'orifice. Dès que la commissurotomie est faite, on sent bomber dans l'orifice à chaque systole la saillie de la valve interne. Si on refoule légèrement cette saillie, on provoque aussitôt une légère régurgitation qui n'existe absolument pas sans cette manœuvre... Commissurotomie très large.

Suites simples.

Un mois après, le malade ressent déjà une amélioration fonctionnelle. Mais surtout, chose moins banale, l'E.C.G. et la radiographie montrent déjà des modifications :

Sur la radio du 20/2/53, il y a éclaircissement des 2 champs pulmonaires, disparition de la ligne scissurale droite, atténuation de l'image miliaire qui persiste cependant. Les hiles, surtout le droit, sont moins volumineux.

Les signes sthétoscopiques, paradoxalement réduits initialement, ont encore diminué d'intensité et consistent en un claquement d'ouverture net et en d'infimes vibrations protodiastoliques, sans aucun souffle systolique.

Trois mois après : très bons résultats fonctionnels, le malade n'accuse plus aucune dyspnée d'effort, même à la montée très rapide des escaliers. Il ne signale plus que quelques épisodes tachycardiques très brefs. L'auscultation reste identique à celle d'il y a deux mois.

E.C.G. : l'axe est passé de + 120 à + 90. En VI, le complexe R est devenu Qr, et les ondes S ont disparu en précordiales gauches. P a perdu son diphasisme en VI.

Radio : nette diminution du volume cardiaque mais persistance d'une image hilare nette et de la miliaire, quoique beaucoup moins marquée.

Dans les mois qui suivent, le Docteur CAHEN revoit le malade : celui-ci se dit enchanté de l'intervention ; bien qu'on essaie de l'en dissuader, il s'inscrit dans une équipe de foot-ball !

OBSERVATION N° 8.

Carr... Robert, 34 ans. Commissurotomie N° 71.

Miliaire typique chez un malade porteur d'un R.M. pur à symptomatologie pulmonaire (dyspnée, subœdème d'effort, bronchites, hémoptysies), avec grosse H.V.D. et petite hépatomégalie. Décès post-opératoire en collapsus au 7^e jour.

Pas d'antécédents rhumatismaux. Ni de scarlatine. Ni de chorée. Découverte de la cardiopathie à 13 ans, à l'occasion d'un épisode fébrile avec épistaxis, sans arthralgies. Depuis l'âge de 29 ans, dyspnée et accidents subœdémateux d'effort typiques, accompagnés fréquemment de crachats hémoptoïques. Grande variabilité des signes fonctionnels qui s'améliorent ou s'aggravent suivant les moments. A noter, de nombreuses bronchites hivernales, et des crachats hémoptoïques en dehors de toute notion d'effort,

au cours des périodes où le malade se sent plus mal. Influence certaine du froid. Pas de dyspnée de décubitus, pas d'accidents œdémateux nocturnes. En bonne période, le malade dit pouvoir monter 2 ou 3 étages sans troubles importants, marcher quelques centaines de mètre à une allure sub-normale. En mauvaise période toute activité, ou presque, lui est interdite. (Sujet qui ne semble pas particulièrement nerveux). N'est pas influencé par la digitaline et vient à l'hôpital en réclamant l'intervention.

A l'entrée, malade en bon état général, présentant uniquement de la dyspnée d'effort, apyrétique avec une V.S. à 3 %. Le foie est un peu augmenté de volume, sans reflux hépato-jugulaire. Il n'y a pas d'œdème des membres inférieurs.

Au cœur : rythme sinusal. R.M. pur à séméiologie complète. Petit souffle systolique xyphoïdo-endopexien considéré comme une I.T. possible ; T.A. à 12,5/8.

Aux poumons : auscultation et percussion normales.

E.C.G. : axe électrique à $+110^\circ$, onde P élargie en D2 et H.V.D. importante (+++).

La pression veineuse : de 13, passe après compression hépatique à 21 cm. d'eau.

Le temps de circulation, au dicholium, est de 35".

Les radiographies :

Poumons : image miliaire tout à fait typique évoquant la tempête de neige, prédominant tout autour des hiles, épargnant complètement les sommets à partir du 3^e espace et représentée par quelques éléments isolés dans les sinus costo-diaphragmatiques. Les nodules sont de dimensions très variables, mais il semble bien que l'image élémentaire soit de très petite taille, les autres éléments n'étant que des images de confluence.

Cœur : de volume difficile à apprécier car les clichés ont été pris en oblique. Pas de face dans le dossier. L'observation signale un gros infundibulum et une grosse oreillette gauche. A la scopie : pas de calcifications valvulaires.

Epreuve d'effort : franchement positive.

Cathétérisme : pressions dans A.P. = 82/35

O.D. = — 2, + 3

V.D. = 80/— 5

Intervention le 28/4/53 (Professeur SANTY et Docteur MARION).

Orifice mitral en forme de fente très étroite, admettant à peine la pulpe de l'index, ne permettant pas de percevoir la grande valve... Commissurotomie digitale facile : l'orifice atteint un doigt et demi de large.

Manométrie avant commissurotomie : 28/37 mms. de Hg.

Manométrie après commissurotomie : 26/24 mms de Hg.

Syndrome hyperthermique au quatrième jour, arythmie complète et décès en collapsus au 7^e jour.

OBSERVATION N° 9.

Rom... Paul, 36 ans. Commissurotomie N° 78.

Miliaire fine et très dense, prédominant autour des hiles, au cours d'une maladie mitrale œdémateuse et hémoptoïque, avec hypertension pulmonaire : bons résultats de la commissurotomie sans modifications de l'image pulmonaire et sans aggravation de l'I.M.

Malade sans antécédents particuliers. A passé le conseil de révision et une visite systématique il y a 4 ans sans que fut notée la cardiopathie. Depuis 1951, il accuse de la dyspnée d'effort mais seulement aux efforts importants et prolongés. Les possibilités de marche sont encore notables (100 mètres à pas rapides et 1 kilomètre à pas normaux). La dyspnée s'accroît dans les montées, au vent, au froid et après les repas. Elle s'accompagne de fatigue et, si le malade force, il apparaît des signes de subœdème. En outre, il y a eu 3 hémoptysies d'effort, et une hémoptysie nocturne, en 6 mois. En Juin 52, apparition d'une tachycardie importante, qui nécessite l'interruption du travail, et qui s'améliore par la digitale. Celle-ci reste sans effet sur la dyspnée.

A l'examen, pas de signes d'insuffisance cardiaque.

Au cœur : rythme sinusal. Gros roulement 1/6 augmentant en expiration, avec frémissement surtout en décubitus latéral gauche. Pas de claquement d'ouverture. Eclat de B.I. dans la région endapexienne. A la pointe, les bruits sont mal perçus.

Souffle systolique commençant dans la région paraxyphoïdienne gauche et couvrant, en décubitus latéral gauche, toute la région apexo-axillaire. I.M. 3/6 au moins, en expiration.

Aux poumons : pas de signes de stase à l'auscultation ni à la percussion.

A la radio : Semi miliaire bilatéral. Les granulations sont très petites, une tête d'épingle en fer, très serrées les unes contre les autres, parfois même agglomérées et confluentes. Elles occupent toute la région périhilaire en aile de papillon, mais remontent assez largement vers les parties supérieures des poumons, et vont en diminuant de densité jusqu'aux sinus costo-diaphragmatiques. Discrèt emphysème des parties supérieures des poumons.

Cœur de volume normal, à bord gauche rectiligne. Artère pulmonaire droite bien visible, sans être très dilatée.

A l'E.C.G. : axe à + 70°. Aucun critère d'H.V.D. ou d'H.V.G., somme des potentiels gauches et droits sensiblement normale : H.V.C.

Epreuve d'effort : positive, ++.

Cathétérisme : A.P. = 75/15 à 80/25 puis à 100/25 à 120/37, soit en moyenne 90/25 mms de Hg. P.M. # 40 puis 55, soit 47 mms Hg.

V.D. = 75/— 10 à 90/— 10	pas de P.M.
O.D. = 2 à + 10	P.M. # + 2
P.C. = 50/25 à 35/12	P.M. # 32

Surface calculée = 0,65 cm².

Diamètre = 0,92 cm.

L'existence d'une I.M. peut fausser ces chiffres et nous aurons probablement 0,85 cm² pour la surface et 1,10 cm. pour le diamètre.

Intervention le 22/5/53. Professeur SANTY et Docteur SAUBIER.Poumon scléreux.... Artère pulmonaire tendue, très volumineuse.... Orifice mitral très petit (pulpe de l'index), avec sur la petite valve et sur la commissure externe de petites calcifications... Commissurotomie digitale et instrumentale : l'orifice admet près de 2 doigts. Le reflux n'a pas augmenté. Suites simples.

Un mois après, il paraît à peu près certain que l'I.M. n'a pas augmenté et que le R.M. a diminué puisque le souffle systolique chiffre 2/6 au maximum, et que le roulement diastolique est réduit à une saccade initiale qui chiffre au maximum 2/6.

A la radio, le 10/6/53, l'image pulmonaire est peut-être plus nette du fait de la moins grande densité des éléments miliaires : ils sont un peu moins nombreux et, par le fait, se détachent mieux.

Cinq mois après, le résultat fonctionnel est très intéressant. Il ne persiste qu'un petit phénomène subœdémateux d'effort pour les montées en côte à bicyclette, et par mauvais temps seulement. Tout ceci était impossible avant l'intervention.

Stéthoscopiquement: I.M. toujours 2,5/6. Roulement diastolique 1,5/6 au maximum, et claquement d'ouverture très net.

E.C.G. peu modifié.

A la radio, le 8/10/53 : aspect identique. Cliché d'assez mauvaise qualité.

Par la suite, l'amélioration persiste. Ce malade se dit transformé 50 %. Il a repris une petite activité professionnelle, qui ne lui réclame pas d'efforts violents. Il garde encore une légère dyspnée d'effort (à la montée des escaliers au bout de deux étages seulement). Pas d'hémoptysies, pas de signes de défaillance cardiaque.

Le malade ne prend pas de digitaline.

Cœur en rythme sinusal.

Vu par son médecin à la radioscopie : pas de changement.

OBSERVATION N° 10.

Vil... Louis, 42 ans. Commissurotomie N° 97.

Maladie mitrale, avec image pulmonaire micro-nodulaire, prédominant à droite. Manifestations pulmonaires importantes, sans aucun signe de stase à la périphérie. Accentuation de la miliaire après commissurotomie. Mort subite quelques mois plus tard.

Aucun antécédent rhumatismal. Découverte du R.M. en 1939, à l'occasion d'une bronchite, passée depuis à la chronicité, et nettement aggravée depuis 1948.

La cardiopathie semble bien tolérée jusqu'en 1952.

Apparition à cette date de dyspnée d'effort qui va s'aggraver rapidement, puis d'accidents subœdémateux d'effort (crachats rosés), enfin de dyspnée de décubitus.

On ne relève aucune hémoptysie, ni ancienne, ni récente.

A l'entrée dans le Service, en Juillet 53, malade très gêné au point de vue fonctionnel, sans signe de stase périphérique, à part une petite hépatomégalie. On est frappé par un tirage intercostal et sus-sternal important. Légère cyanose des lèvres et des extrémités.

Aux poumons, l'auscultation révèle des sibilances diffuses dans les 2 champs.

Au cœur, arythmie complète d'ancienneté inconnue. Gros roulement diastolique de pointe avec frémissement, plus un petit souffle systolique apexo-axillaire rendant l'I.M. probable.

E.C.G. d'hypertrophie combinée.

Radiographies thoraciques (Juillet et Octobre 53).

Poumons : les ramifications vasculaires sont bien visibles. Il existe dans les 2 champs, une image réticulo-nodulaire diffuse, particulièrement dense dans les régions péri-hilaires et respectant seulement les extrêmes sommets. Prédominance à droite. Epanchement pleural du même côté. Grosse artère pulmonaire convexe.

Cœur : augmenté de volume avec vraisemblablement participation du ventricule gauche. Image de double contour à droite. Sur le profil : comblement de l'E.C.P.

A la scopie : calcifications mitrales probablement postérieures.

Cathétérisme non pratiqué.

On se montre tout d'abord réticent pour l'intervention : miliaire + tirage, calcifications valvulaires, R.M. non pur (il est vrai que l'I.M., si elle existe, n'est ni prédominante, ni importante). On se décide finalement devant l'importance considérable de la gêne fonctionnelle et l'inefficacité des toni-cardiaques.

Traitement préopératoire aux anticoagulants.

Intervention le 27/10/53 (Professeur SANTY, Docteurs MARION et DESCOTES).

On constate la présence d'une énorme artère pulmonaire et de très volumineuses veines pulmonaires. La tension prise dans l'artère et les veines est très élevée... L'orifice mitral se présente comme une petite fente étroite admettant à peine l'extrémité de l'index... On fait une commissurotomie digitale et instrumentale... 2 doigts peuvent à la fin de l'intervention pénétrer dans l'orifice mitral et le reflux systolique constaté paraît moins important qu'avant.

Un mois plus tard, on revoit le malade dans le Service, il se dit très amélioré, mais reste essouffé même au repos avec tirage intercostal inspiratoire, râles fins disséminés dans les deux champs. Le cœur est rapide, en arythmie complète, avec souffle d'I.M. plus important avant commissurotomie. Le roulement diastolique semble avoir diminué.

Sur les radiographies, l'image pulmonaire, quelques jours après l'intervention, s'est accentuée dans le sens micronodulaire alors que l'ensemble du parenchyme s'est éclairci. Apparition d'une ligne scissurale droite.

Le 30/11/53 : l'image s'est encore accentuée, en confettis, avec prédominance périphilaire, mais diffusion en toute direction.

Le 3/12/53 : image inchangée, pleurésie droite.

A cette date, la température est à 39°, le teint du malade est terreux. Celui-ci accuse un point de côté dans la région hémithoracique supérieure droite, sans signes d'auscultation en foyer à ce niveau. Pas d'expectoration. On discute un infarctus pulmonaire. Peu à peu le malade se rétablit. Il rentre enfin chez lui.

Quelques mois s'écoulent, il commence à faire de petites promenades : parcourt à pas lents 500 mètres sans éprouver de gêne importante. Mais le 24 Juillet 54, au cours d'une marche en plein air : *mort subite*, dont l'origine reste indéterminée. Probablement s'agit-il d'une fibrillation ventriculaire.

OBSERVATION N° 11.

P... Claudius, 42 ans. Commissurotomie N° 113.

Malade suivi par le Docteur CAMELIN.

Miliaire hémosidérosique vérifiée histologiquement chez un malade porteur d'un R.M. serré, et présentant d'importants signes fonctionnels pulmonaires, rattachés à la gêne mécanique, mais aussi à un trouble notable de l'hématose. Décès post-opératoire.

A l'âge de 18 ans, grande crise de R.A.A. traitée au salicylate et ayant nécessité un repos au lit de 6 mois. On ne parle pas de cardiopathie à cette époque. Au service militaire, à 22 ans, au cours d'une longue marche en montagne, le malade fait une crise dyspnéique aiguë avec hémoptysie. On découvre alors la lésion cardiaque. A 28 ans, les troubles fonctionnels, jusqu'alors minimes, se sont accentués : dyspnée et subœdème d'effort, avec expectoration mousseuse, non colorée la plupart du temps, hémoptoïque parfois. Ces toutes dernières années, le malade bien que très gêné, dit ne pas s'être aggravé sensiblement. Il faut noter l'influence très nette du froid.

En 1950, le Docteur CAMELIN, qui suit le malade pour sa pension militaire, note pour la première fois à la radiographie une image pulmonaire réticulo-nodulaire.

En 1951, hospitalisation dans le Service du Prof. RAVAUULT, pour température, avec hépato et splénomégalie. A la radio, l'image miliaire est alors très accentuée. On commence un traitement à la streptomycine. Devant l'échec de cette thérapeutique, on fait le diagnostic de poumon cardiaque. On pratique de nombreuses radiographies pulmonaires, certaines à 2 ou 3 jours d'intervalle. Elles montrent de grosses variations de l'image réticulo-nodulaire suivant la valeur des clichés. Des tomographies confirment l'absence de lésions bacillaires excavées.

La température notée à l'entrée dans le Service était due vraisemblablement à un épisode infectieux pulmonaire banal. Les bacilloscopies évidemment ont toutes été négatives.

En Février 1954, le malade peut marcher à pas lents plusieurs centaines de mètres, mais en terrain ascendant, il est presque tout de suite arrêté par la dyspnée. Il entre au pavillon N : c'est un homme de 42 ans, pâle, aux extrémités cyanosées, sans couperose des pommettes. On ignore s'il a suivi un traitement digitalique régulier, et à partir de quand.

Au cœur : rythme sinusal. Symptomatologie mitrale complète avec roulement diastolique 2/6 environ. Pas de souffle systolique, mais petit souffle diastolique parasternal gauche évoquant l'I.A. T.A. à 14/8,5.

Pas d'hépatomégalie à ce moment, pas de turgescence veineuse. Pas d'albumine dans les urines. Œdème intermittent des membres inférieurs.

Aux poumons : submatité des bases et ronchus dans les deux champs

A la radio, le 16/2/54 : il existe une image réticulo-nodulaire des deux champs pulmonaires, plus importante à gauche qu'à droite, en particulier à la partie moyenne et externe du poumon. Les nodules sont de petite taille : 1/2 mm. de diamètre environ

et ne sont pas en très grand nombre, l'image réticulaire prédominant sur l'image miliaire.

Discrète scissurite droite.

Artère pulmonaire peu dilatée.

Cœur de silhouette mitrale, non augmenté de volume.

A l'E.C.G. : axe électrique à $+90^\circ$. H.V.D. modérée avec R/S en VI = 1.

Epreuve d'effort (Docteur BLANC) : légèrement positive.

Cathétérisme (Docteur CAHEN, Mademoiselle CHADENSON) : Saturation du sang en O_2 :

A.P.	A.F.
64 %	88 %

O_2 consommé/minute = 218,85.

Débit = 5,32 litres.

Pressions :

A.P. = 75/30	P.M. # 41
P.C. = 34 à 13	P.M. # 27
O.D. = 0 à 5	P.M. # 2
V.D. (échelle saturée), pressions diastoliques, 0,3.	

π = 84 T.D.M. # 31,9.

S # 1,14 cm².

Diamètre = 1,2 cm.

Exploration fonctionnelle.

	Repos	Effort
A.C.	= 0 l. 78	0,88
R.	= 19	23
Ventilation/min.	= 14,82	20,24
O_2 consom./minute	= 191,48 cc.	334,66
Coef. d'utilisation et d'ox.	13	16
Capacité vitale	= 2 l. 24	
Capacité théorique	= 3 l. 63	
Apnée volontaire insp.	= 36"	
exp.	= 12"	
Inspiration max. en 1"	= 1 l. 50	
en 1/2"	= 1 l. 28	
Expiration max. en 1"	= 1 l. 52	
en 1/2"	= 1 l. 34	
Ventilation max. 1 minute	= 49 l.	
Ventilation théorique	= 82 l. 5	

Intervention le 18/3/54 (Docteurs P. MARION, VIARD) :

... Petit orifice mitral, 7 mm. environ en fente... pas de prises de pression... Commissurotomie au doigt et à la cisaille. Résultats . 1 doigt 3/4.

Suites immédiates bonnes, mais décès 3 semaines plus tard après une longue phase d'agitation, de subdélire et d'hyperthermie qu'on a peut-être raison de rattacher à l'éthylisme du malade.

Vérification le 8/4/54, par le Docteur PERRIN.

Le cœur pèse 425 grammes. La mensuration des parois donne : V.G. = 10 à 16 mm., V.D. = 8 à 12 mm. Pas de dilatation des cavités. Oreillette gauche à peine augmentée de volume. La mitrale admet 2 doigts. Sur la lèvre antérieure de la commissure antérieure il existe un petit apas fibrineux. L'appareil mitral est dans l'en-

semble souple et sans calcifications. On discute une endocardite aortique avec minime soudure commissurale.

Les poumons :

— le droit est volumineux et lourd, ruisselant d'œdème à la coupe. Le parenchyme est rouge-brunâtre, très dense, complètement tatoué de zones noirâtres de forme irrégulière, de 2 à 3 mm. de diamètre en moyenne.

— le poumon gauche est identique, mais moins œdémateux et d'allure générale plus splénisée.

Des prélèvements sont effectués pour examens histologiques.

CHAPITRE III

Etude radiologique et clinique

Les miliaires pulmonaires que l'on rencontre parfois au cours de l'évolution des sténoses mitrales sont avant tout des constatations d'ordre radiologique. C'est pourquoi nous leur consacrerons d'abord un chapitre descriptif, tel qu'on peut le dégager de l'étude des clichés radiographiques.

Puis nous essaierons de préciser le contexte clinique dans lequel elles s'inscrivent.

Enfin, nous en envisagerons les modalités évolutives.

ETUDE RADIOLOGIQUE

I. — La miliaire.

Les images micronodulaires qui la constituent demandent, pour être bien étudiées, des conditions spéciales. D'abord, il n'est guère possible de les distinguer à la radioscopie. Celle-ci ne permet de constater que l'obscurcissement plus ou moins diffus des champs pulmonaires. Les radiographies elles-mêmes doivent être excellentes, la pénétration suffisante, mais non excessive. En comparant les clichés d'un même malade, pris quelquefois 2 ou 3 jours d'intervalle, on est étonné par les grandes différences apparentes de l'image miliaire, différences due non aux modifications de la miliaire elle-même, mais à ces radiographies de valeur inégale.

Il est nécessaire d'insister sur ce fait qui, si l'on n'en est pas averti, peut être une cause d'erreur, en particulier, évidemment, dans l'appréciation de l'évolution de la miliaire.

Une méthode nouvelle a été proposée : celle des agrandissements ; on porte son attention sur un ou deux espaces

intercostaux, là où les petits nodules sont les plus serrés, ou, au contraire, le moins denses, si on désire en étudier avec précision la morphologie et les contours.

Ce procédé a été employé chez deux de nos malades. Il ne semble pas qu'il nous ait apporté des éléments intéressants, ou plutôt des éléments que ne montraient pas de bonnes radiographies ordinaires.

La miliaire se présente comme formée de *nodules* et de *micronodules* plus ou moins nombreux, plus ou moins serrés les uns contre les autres, parfois même confluent, lorsque leur densité est grande.

Leur taille est variable ; *il s'agit, en général, d'éléments fins ou très fins*. C'est-à-dire que les plus petits sont punctiformes, ou de la grosseur d'une tête d'épingle en fer, les plus volumineux étant de celle d'une tête d'épingle en verre. Dans deux seulement de nos observations les nodules avaient une taille un peu supérieure.

POUR LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS, leur diamètre est de 1 à 2 mm., ce qui correspond à peu près à nos constatations. Leurs contours ne sont pas toujours très nets. SOULIÉ, d'ailleurs, les décrit « comme des confettis opaques et à contours irréguliers ». Ils n'ont pas tous, chez un même malade, les mêmes dimensions. Dans les 2/3 de nos observations, il existe entre eux une inégalité évidente, inégalité qui correspond certainement à des dépôts hémossidérosiques de tailles différentes, mais qu'on peut sûrement rapporter à des superpositions sur les clichés radiographiques. Il est d'ailleurs à remarquer que, sauf exception, ce sont les miliaires les plus denses dont les grains sont les plus inégaux.

LENDRUM, SCOTT et PARK constatent que les nodules vrais, anatomopathologiques, sont toujours plus petits que ceux des clichés. Il explique cela par la superposition sur les radiographies, des foyers de pigment ferrique. A l'appui de cette hypothèse, ils apportent deux faits : le premier est une simple constatation radiologique, le second est d'ordre expérimental :

— Les nodules sont plus fins à la partie périphérique de la radiographie, en particulier dans la ligne axillaire, là où les rayons ont à traverser une épaisseur moins grande de parenchyme.

— Un assistant de LENDRUM photographia des plaques de cire superposées, sur lesquelles avaient été semés de minuscules fragments métalliques. Le résultat fut confirmatif. LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS font les mêmes constatations et les expliquent de la même façon.

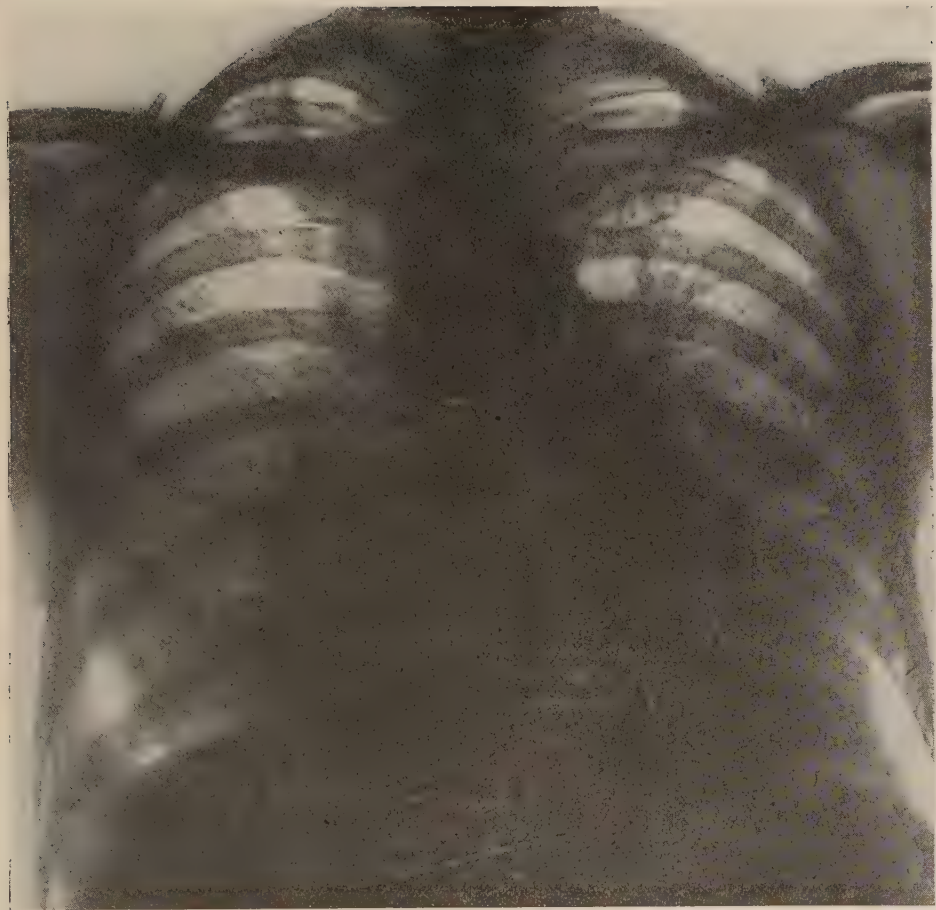


FIGURE 1 (Observation N° 1). — Mol... Jacques. Radiographie thoracique. Miliaire d'une très grande intensité, bilatérale et symétrique, prédominant à la partie moyenne des poumons, n'épargnant que les sinus costodiaphragmatiques et les extrêmes sommets. Les nodules sont très petits, très serrés, en certains points même confluent. L'aspect est vraiment celui de la « tempête de neige » classique. Modifications de la silhouette cardiovasculaire : cardiomégalie, stade 2, sans dilatation notable du tronc ni des branches artérielles pulmonaires. Il existe une calcification du sinus costodiaphragmatique droit.



FIGURE 2 (Observation N° 2). — Madame Pr... Radiographie thoracique. Granité miliaire dense, homogène, occupant de façon uniforme les 2/3 inférieurs des deux champs pulmonaires, mais prédominant très nettement à droite. Cardiomégalie, stade 2. Pas de véritable saillie du tronc artériel pulmonaire et branches à peine visibles.

Aux micronodules que nous venons de décrire, s'associe presque toujours une *image réticulaire*. Trois seulement de nos malades n'en avaient pas. Il semble que cet aspect réticulaire, ou « en mailles de filet », soit fréquent au cours des sténoses mitrales. En effet, en cherchant parmi les radiographies des mitraux du service du Professeur FROMENT celles que nous devions choisir et garder pour ce travail, nous avons constaté que cet aspect était présent chez beaucoup de malades, isolé ou associé à des micronodules en nombre trop peu important pour qu'on puisse parler de miliaire.

Les micronodules, et ceci est plus évident lorsqu'ils sont en petit nombre, sont situés surtout aux intersections du réseau. Dans les miliaires denses que nous avons choisies il est plus difficile d'apprécier leurs rapports exacts avec les mailles de filet, mais il semble bien qu'ils soient avant tout situés aux intersections, exactement comme dans les formes mineures.

L'extension de la miliaire est variable. Elle peut n'être que périhilaire, elle peut s'étendre un peu plus, en ailes de papillon, elle peut occuper de façon diffuse toutes les parties moyennes des poumons, enfin, elle peut être très étendue, respectant seulement de façon absolue ou presque les zones sus-claviculaires et les sinus costo-diaphragmatiques. Quoiqu'il en soit, *c'est toujours en regard des hiles, et dans le 1/3 moyen des poumons, qu'elle est le plus dense* ; elle s'estompe progressivement, au fur et à mesure qu'on s'en éloigne.

Il existe parfois une prédominance nette d'un côté : à droite, le plus souvent (4 de nos malades). Nous n'avons observé qu'une seule fois une prédominance gauche.

La labilité des miliaires cardiaques a été évoquée parfois comme caractéristique, en particulier par PACHOUD, dans sa thèse (Lyon 1940), inspirée par M. le Prof. LEVRAT. Il est absolument certain qu'il existe des miliaires ou plutôt des images réticulo-nodulaires labiles chez les mitraux, mais elles sont dues à des dilatations artériolaires, capillaires et à l'œdème du stroma. Ce ne sont pas ces miliaires que nous décrivons. *Nous considérons, au contraire, comme caractère essentiel de nos miliaires hémossidérosiques, leur immuabilité, leur non-disparition par les traitements toni-cardiaques et même par la commissurotomie.*

Dans certains cas, cependant, après l'intervention chirurgicale, on les a vues s'atténuer (sans disparaître). On peut très bien admettre qu'aux micronodules correspondant

aux dépôts pigmentaires, s'en ajoutent d'autres, de nature différente : dilatation vasculaire par exemple. Ces derniers n'ont aucune raison de persister après suppression du barrage mitral.

Le même raisonnement est valable pour les fluctuations de certaines images miliaires avec le traitement toni-cardiaque et les phases d'amélioration ou d'aggravation de la maladie. D'ailleurs, nous rappelons ici les causes d'erreurs nombreuses, dues aux différences de valeur des clichés radiographiques. Pour SOULIÉ, CHICHE, BAILLET et PICARD, « ces données peuvent être plus ou moins modifiées par la coexistence d'images liées à l'œdème pulmonaire, soit que celui-ci se manifeste par l'aspect flou, délavé des parenchyms, soit qu'il entraîne — ce qui est plus rare — des opacités nuageuses, en plages plus ou moins étendues ».

Les miliaires que nous avons présentées ont été suivies, pendant plusieurs mois, par des radiographies que nous avons eues en main. Deux d'entre elles l'ont été pendant plusieurs années : 3 ans pour le malade Duv., Eugène, 4 pour P... Claudius. L'une et l'autre se sont terminées respectivement en 51 et 54, par un décès. Pour P... Claudius il y a eu confirmation histologique.

D'autre part, plusieurs de nos malades, opérés en 51-52, sont toujours en vie et bien que nous n'ayions pas vu des radiographies très récentes, il y a tout lieu de supposer que la miliaire existe toujours, peu modifiée. En effet, l'absence de changement dans les mois qui ont suivi la commissurotomie, absence prouvée en outre par des clichés que nous possédons dans le service et par les constatations radioscopiques ou radiographiques plus récentes des médecins particuliers des malades, nous porte à admettre comme quasi certaine cette persistance, sans grande modification, de l'image miliaire.

Nous rappelons ici le cas de PENDERGRASS et LÉOPOLD : un malade atteint de sténose mitrale qui présentait pendant 9 ans, une image similaire sans qu'elle évolue ni vers l'atténuation, ni même vers une aggravation notable.

En conclusion, on peut assigner à la miliaire hémosidérique les traits distinctifs suivants : finesse du granité, densité très variable d'un malade à l'autre, association fréquente à une image en mailles de filet, topographie très fixe, toujours prédominante dans la région périhilaire et rayonnant autour de ce siège d'élection, respectant presque constamment les régions sus-claviculaires et les sinus costo-diaphragmatiques.

II. — Le parenchyme et les plèvres.

L'état du parenchyme pulmonaire n'a rien de bien caractéristique. Il dépend du degré plus ou moins important de stase et de congestion, tantôt légèrement gris, tantôt très sombre. Son aspect doit certainement varier, non seulement avec les clichés, mais avec les phases évolutives de la cardiopathie.

Chez deux seulement de nos malades, nous avons observé des épanchements pleuraux (nous ne parlons pas ici, évidemment, des épanchements pleuraux post-opératoires). Par contre, 7 présentaient une ligne scissurale droite. On peut dire que cet élément, signe extrêmement commun du poumon mitral le plus banal, est si fréquent qu'il peut constituer en faveur de l'origine cardiaque d'une miliaire un argument d'un certain intérêt. C'est-à-dire, qu'en l'absence d'autres données cliniques, il doit faire songer à la possibilité d'un rétrécissement mitral.

III. — Les gros vaisseaux pulmonaires et le cœur.

L'aspect de la silhouette cardiovasculaire est capital.

Constamment, il existe des modifications du tronc et des branches de l'artère pulmonaire.

Dans la majorité des cas, l'arbre artériel est nettement visible dans les champs pulmonaires, en particulier ses ramifications au niveau du lobe inférieur.

Evidemment, on doit tenir compte de la possibilité d'erreur avec les veines, mais le contour de ces dernières est, en général, plus flou et, étant donné que la miliaire s'accompagne, comme nous le verrons au chapitre de physiopathologie, d'une hypertension artérielle pulmonaire, on peut admettre comme logique et fréquente la dilatation des vaisseaux artériels.

SOULÉ a d'ailleurs décrit ces branches des gros vaisseaux pulmonaires que l'on peut voir dans le parenchyme : « l'artère pulmonaire se continue aux hiles par des branches volumineuses donnant naissance à des rameaux nombreux qui se résolvent en ramifications ténues, irrégulières, dont la minceur contraste avec le volume des gros troncs. L'arc pulmonaire forme presque toujours une saillie évidente, d'importance variable. Il n'était normal que chez une seule de nos malades. A l'inverse, la dilatation n'était énorme, pseudo-congénitale, que dans deux cas.

Dans plus de la moitié de nos observations, existe une augmentation du volume cardiaque : 6 fois sur 11. Deux

cœurs sont au stade I, 4 au stade II (1). Les 5 autres ont un volume, sinon une silhouette normale.

L'oreillette gauche ne présente jamais de véritable ectasie mais ses dimensions sont toujours anormales. Il y a toujours comblement de l'espace clair postérieur, avec souvent en O.A.D., rétropulsion systolique nette. Dans trois cas seulement, de face, elle donne une image de double contour.

Quant aux calcifications valvulaires, 3 seulement de nos malades en avaient de visibles à la radioscopie.

Ce qui est intéressant dans ces modifications du cœur et des vaisseaux pulmonaires, presque constantes, c'est qu'elles orientent le diagnostic. (Seule Madame FAR... avait à la fois un volume et une silhouette cardiaque normale ; encore avait-elle une grosse oreillette gauche). On peut donc dire qu'en principe, une miliaire avec anomalies de volume et de morphologie de l'ombre cardiovasculaire, si elle ne donne pas de preuves en faveur de la tuberculose, a de fortes chances d'être hémosidérosique.

ETUDE CLINIQUE

Nous allons aborder maintenant l'étude clinique de nos miliaries.

I. — Les antécédents et les symptômes.

Nous remarquons d'abord que *l'âge* de nos sujets s'échelonne entre 25 et 49 ans, avec *une nette prédominance entre 35 et 49 ans* (7 observations sur 11). Cette première constatation nous éloigne de celles de différents

(1) Ces différents stades d'hypertrophie cardiaque ont été décrits dans la *Revue Lyonnaise de Médecine*, n° 12, tome 2, 1953, par les Docteurs J. GRAVIER, F. PINET et M. MIROWSKI, page 91 : « Le volume cardiaque global doit être comparé aux dimensions thoraciques. Nous considérons comme normal le cœur dont le diamètre transversal est inférieur à l'hémidiapmètre thoracique. Il est augmenté de volume (stade 1) lorsque le diamètre cardiaque atteint ou dépasse cette limite sans dépasser l'ombre de la colonne. Au-dessus commence le stade 2 correspondant à un diamètre cardiaque qui dépasse à la fois l'hémidiapmètre thoracique et l'ombre de la colonne à droite.

Le cœur peut déborder franchement cette limite : c'est le stade 3, facilement appréciable sans mesure pour un œil tant soit peu exercé.

auteurs : LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS disent que les miliaries s'observent avec la plus grande fréquence entre 20 et 40 ans. PARKER, réunissant 5 malades de ce type, en trouve 4 dont l'âge varie entre 26 et 36 ans.

Le problème de la *répartition entre les sexes*, nous réserve la surprise d'une *très forte prédominance masculine* : 8 hommes pour 3 femmes. Cette électivité masculine des miliaries hémossidérosiques ressort, d'ailleurs, des différentes statistiques publiées jusqu'à ce jour. On peut dire approximativement que les 3/4 des cas intéressent les hommes et 1/4 les femmes : proportion, on le conçoit, surprenante puisque c'est exactement la proportion inverse que l'on trouve quant à la fréquence relative de la sténose mitrale suivant le sexe. C'est ainsi que dans la thèse de RIAD H. BIBLAWI (Lyon 1947), consacrée à une étude statistique de 700 cas de cardiopathies valvulaires observées dans le service du Professeur FROMENT, on trouve, sur 157 sténoses mitrales pures 128 femmes pour 29 hommes, soit une proportion de 82 % pour le sexe féminin. On peut donc dire que l'homme, qui a quatre fois moins de sténose mitrale pure que la femme, a trois fois plus de chance que celle-ci de faire une sidérose pulmonaire. Cette flagrante disproportion n'a pas encore trouvé d'explication satisfaisante.

Les antécédents rhumatismaux sont fréquents. Nous en avons relevé 7 fois sur 11 : R.A.A. fruste ou, le plus souvent, grandes crises articulaires, de longue durée, répétées, ayant plus ou moins gêné nos malades dans leur enfance, leur adolescence, et même plus tard. Nous n'avons pas retrouvé de scarlatine, ni de chorée.

La découverte de la cardiopathie est, en général, assez ancienne. Chez plus de la moitié de nos malades, elle a eu lieu entre 20 et 25 ans. En moyenne, 13 *années se sont écoulées entre le moment où la sténose mitrale a été entendue* pour la première fois, ou tout au moins celui où elle a été connue du malade, *et l'âge auquel on a trouvé la miliare*, avec cette réserve que celle-ci pouvait évoluer de façon latente depuis plusieurs années. Dans notre série, les premiers troubles fonctionnels pulmonaires se sont manifestés en moyenne 9 ans après la découverte de la cardiopathie. On peut donc admettre qu'il s'est écoulé 4 ans entre l'apparition des premiers symptômes et l'apparition des lésions radiologiques. Pour LENDRUM, la miliare peut être antérieure à tous les signes cliniques. Nous ne le contestons pas, mais aucun de nos malades n'a présenté une telle évolution dans le temps.

Tous les auteurs qui se sont intéressés à l'hémosidérose ont insisté sur la fréquence, sinon la constance des antécédents hémoptoïques. Un seul de nos mitraux a fait exception à cette règle presque absolue.

SCOTT d'ailleurs faisait remarquer qu'il existe des cas semblables, l'association hémoptysies-hémosidérose n'étant pas toujours retrouvée dans ses observations.

Il est nécessaire de spécifier que nous désignons sous le nom d'hémoptysies des faits un peu disparates : en effet, nos malades présentent tantôt de véritables hémoptysies (certainement d'origine bronchique comme nous le verrons plus loin), tantôt de simples crachats hémoptoïques. Les premières, abondantes, isolées, sans notion d'effort la plupart du temps, ne sont retrouvées que dans 3 seulement de nos observations. Les secondes sont bien plus fréquentes. Elles sont minimales, se répètent très souvent, parfois même quotidiennement, accompagnant les crises de subœdème ou d'œdème aigu du poumon, et les poussées bronchitiques, hivernales surtout.

Une chose est remarquable au sujet de ces hémoptysies, c'est leur ancienneté par rapport à la découverte de la miliaire. Par exemple, dans l'observation N° 11, la première a eu lieu 20 ans avant la découverte de celle-ci. Par contre, dans la grande majorité de nos observations, les hémoptysies ont cessé dans les mois ou les 2 ans qui ont précédé l'apparition ou, plus exactement, la mise en évidence des aspects radiologiques micronodulaires.

Il est frappant de voir avec quelle fréquence se retrouve, chez nos malades porteurs d'hémosidérose pulmonaire, les *manifestations bronchopathiques*. Qu'il s'agisse de poussées bronchitiques aiguës fébriles ou de manifestations chroniques (observation N° 10 en particulier), avec expectoration muqueuse ou muco-purulente permanente et signes auscultatoires surtout faits de ronchus et de sibilances, nous retrouvons là les stigmates de la bronchopathie mitrale dont les aspects endoscopiques ont été étudiés en particulier par LENÈGRE et PALEY. Cette intégration des bronches dans la séméiologie du poumon mitral évolué est peu surprenante, quand on connaît la fréquence de leurs altérations anatomiques et histologiques. Les lésions portent surtout sur les bronchioles : LAUBRY et LENÈGRE leur reconnaissant même un rôle déterminant dans la constitution de l'hémosidérose, par trouble du drainage alvéolaire des résidus cellulo-pigmentaires.

Nous n'avons constaté d'embolies chez aucun de nos malades. Les *manifestations dyspnéiques* sont toujours, évidemment, au premier plan de la symptomatologie fonctionnelle. Nous serons relativement brefs sur la description de

détail, nous référant à celle qu'en a fait M. le Professeur FROMENT et ses collaborateurs dans plusieurs publications récentes.

Cette forme si particulière et si hautement significative du trouble hémodynamique de la sténose serrée que réalise *le rétrécissement mitral œdémateux* de GALLAVARDIN est présente dans 8 de nos 11 observations. Il est rare, d'ailleurs, de constater le grand drame exsudatif d'effort, mais dans la majorité des cas, on se trouve en présence de ses formes dégradées : subœdème ou même simplement farfotement intrathoracique, ou toux d'effort ou de primo-décubitus. Les crises franchement nocturnes sont infiniment plus rares. Il est souvent difficile de faire préciser de façon formelle par le malade le type de la dyspnée, mais on a l'impression que de telles manifestations sont loin d'être rares, même au stade de l'hémosidérose. Cette constatation est surprenante du fait de la constatation, à ce moment de l'évolution, des lésions artériolaires (donc de l'augmentation des résistances périphériques, mettant le poumon, dans une certaine mesure, à l'abri des à-coups tensionnels) et du fait des lésions des parois alvéolaires (pneumonie interstitielle hyperplasique rendant difficile l'exsudation œdémateuse). Une telle discordance est peut-être due à l'inégalité de répartition des nodules que nous avons assez fréquemment trouvée sur nos pièces anatomiques : certaines zones, en particulier les plages supérieures des poumons, paraissant relativement épargnées par l'hémosidérose et la sclérose, c'est peut-être à leur niveau que pourrait se manifester l'œdème pulmonaire ici localisé.

Un autre type de trouble fonctionnel pulmonaire est réalisé par *la dyspnée permanente avec cyanose*, présente chez 5 de nos malades. Le tableau est alors celui d'une insuffisance respiratoire chronique, d'une assez grande banalité. Le malade est essoufflé de façon constante, avec augmentation, au moindre effort, et l'association avec la cyanose et les manifestations bronchitiques oriente beaucoup plus vers le diagnostic de pneumopathie chronique sclérogène que vers celui de cardiopathie mitrale.

Insistons tout de suite sur la fréquence chez de tels malades des signes cliniques d'insuffisance ventriculaire droite : gros foie, albuminurie, œdèmes plus ou moins permanents des membres inférieurs... et sur la très grande gravité de telles formes. Sur nos 5 malades, 4 sont morts, le survivant (observation N° 2) étant actuellement dans un état précaire. Il est vraisemblable que l'hémosidérose peut intervenir, dans une certaine mesure, dans la genèse de cette insuffisance respiratoire. En fait, c'est l'ensemble des altérations pulmonaires qui est en cause, et les modifications des

épreuves d'exploration fonctionnelle (témoin notre observation n° 11) témoignent de la profondeur des lésions parenchymateuses.

Ces différents types de dyspnée ne sont guère améliorés par la thérapeutique tonocardiaque : 10 sur 11 de nos malades ont été traités par la digitale et 2 seuls en ont éprouvé un soulagement transitoire.

II. — Les constatations objectives.

Il faut d'abord noter, comme l'ont fait déjà LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS que les *signes pulmonaires auscultatoires sont banaux ou absents*. Lorsqu'ils existent, ils n'ont, en effet, rien de bien caractéristique : petits râles bronchiques ou petits râles d'œdème. L'*examen cardiaque* a mis en évidence, en dehors de signes stéthoscopiques habituels de la sténose mitrale serrée des signes de lésion valvulaire associée dans 4 cas seulement : 3 I.M. et une I.A. minime. Il ne faut pas s'étonner de la fréquence relative d'une insuffisance mitrale associée (25 % des cas environ), puisque l'on sait que cette lésion valvulaire ajoute ses effets hémodynamiques sur la circulation pulmonaire à ceux de la sténose.

A l'*électrocardiogramme*, mettant à part les 3 observations d'I.M. ci-dessus citées qui comportent une hypertrophie ventriculaire combinée, nous avons constamment relevé des signes d'H.V.D. : 3 sont mineures, 3 moyennes et 2 très importantes. Les constatations électrocardiographiques sont de la plus haute importance. Il semble que leur constance permette de les exiger pour admettre l'origine hémossidéro-sique d'une image micronodulaire au cours d'une sténose mitrale. Sept de nos malades sont en rythme sinusal, 4 en arythmie complète.

Le *cathétérisme* apporte des données intéressantes. 7 parmi nos 11 mitraux l'ont subi. Le chiffre de pression dans l'artère pulmonaire, quand il a pu être mesuré, fut toujours très élevé : 57, 75, 82, 90, 92 millimètres de mercure. Celui de pression capillaire est, en moyenne, à 35. Les deux surfaces mitrales calculées sont respectivement à 0,65 et 1,14.

COELHO, chez 40 malades dont l'hémossidérose fut vérifiée par ponction du poumon, trouve des pressions artérielles pulmonaires presque toujours élevées, avec un chiffre moyen autour de 70 pouvant monter jusqu'à plus de 100 (150 même dans un cas). La pression capillaire de repos était en moyenne autour de 30 à 35 et la surface mitrale comprise en général entre 0,5 et 1 cm². Comme pour les signes élec-

triques, l'hémodynamique peut donc prendre place, en cas de doute, parmi les critères nécessaires pour admettre la surcharge pigmentaire pulmonaire, une pression artérielle pulmonaire normale ou peu élevée s'inscrivant formellement contre ce diagnostic.

Les constatations opératoires. — Nous basant sur les 9 malades de notre série confiés au chirurgien en vue d'une commissurotomie, nous pouvons dégager les notions générales suivantes :

a) Dans la majorité des cas (6 sur 9), le système artériel pulmonaire (en particulier, les grosses branches hilaires) est dilaté, tendu, pulsatile et manifestement en état d'hyperpression.

b) L'orifice mitral, perçu au doigt de l'opérateur, est toujours du calibre réduit : 5 fois admettant à peine la pulpe de l'index, le plus souvent alors en fente linéaire, 4 fois un peu plus ouvert, admettant à frottement dur l'extrémité du doigt.

c) Il ne semble pas que les constatations per-opératoires permettent de prévoir l'hémosidérose du fait de l'aspect extérieur des poumons ; en tous cas, les comptes-rendus ne le signalent pas. Nous reverrons d'ailleurs ce point à propos de l'étude anatomique, mais disons tout de suite qu'il faut se garder de considérer les poumons mitraux tatoués comme suspects d'hémosidérose, l'anthracose banale étant beaucoup plus souvent en cause.

d) Nous citerons ici une des méthodes de diagnostic de l'hémosidérose : la biopsie pulmonaire en cours d'intervention. Notre expérience est très limitée car le Professeur SANTY et ses collaborateurs ont renoncé à cette technique d'investigation du fait des incidents qu'elle détermine. COELHO vient de rapporter son expérience personnelle basée sur 23 biopsies faites au cours de 40 commissurotomies. Il trouve dans les fragments examinés, 70 % d'hémosidérose, la plupart des malades ne présentant pas de miliaire radiologique. Et il insiste sur la banalité de la surcharge pigmentaire au cours de la sténose mitrale, les ponctions pulmonaires suivant la technique de LAUBRY et de ses collaborateurs lui ayant montré la même fréquence. Il distingue de ce fait, les hémosidéroses focales, avec surcharge pigmentaire nodulaire donnant des signes radiologiques, et les formes diffuses, de beaucoup les plus fréquentes sans traduction sur les films. Il est possible qu'il y ait des traits de passages, en particulier radiologiques, entre ces deux formes.

III. — L'évolution.

L'étude de nos 11 observations nous a permis de nous faire une idée approximative de l'influence des miliaires hémosidérosiques sur l'évolution générale de la cardiopathie mitrale. Il se dégage de cette étude une impression très nettement péjorative.

Nous allons envisager séparément le devenir des deux malades non opérés, et celui des 9 autres ayant subi l'intervention.

Des deux non opérés, l'un (observation n° 2), est décédé en asystolie droite, 2 ans après la découverte de la miliary, l'autre (observation n° 1), a survécu péniblement. Cinq mois avant la rédaction de ce travail, il était encore en vie, mais en assez médiocre état, extrêmement cyanosé, et par ailleurs peu influencé par le traitement médical.

En ce qui concerne les 9 opérés, leur sort a été inégal : 5 d'entre eux sont décédés (ce qui représente un pourcentage de mortalité considérable), 3 dans les suites opératoires plus ou moins immédiates, au milieu de phénomènes d'hyperthermie, de délire et d'agitation, l'un d'eux avec une aphasie qui fit admettre l'embolie. Dans aucune de ces observations, on ne signale de cyanose. Deux moururent plus tardivement : quelques mois et un an après l'intervention ; le premier subitement au cours d'une promenade (observation n° 10), le second en asystolie irréductible (observation n° 3). Il faut noter que chez ce dernier, la commissurotomie avait été inefficace en raison de calcifications valvulaires massives.

Restent les 4 malades qui ont indiscutablement bénéficié de l'acte opératoire. Pour en juger, nous disposons déjà d'un recul appréciable : la malade de l'observation n° 5 est suivie depuis 3 ans, elle est actuellement dans un état très satisfaisant, en dépit d'une grossesse intercurrente qui a donné quelques troubles passagers. Les 3 autres malades, depuis un à deux ans, sont vraiment transformés fonctionnellement (malgré une image radiologique peu transformée). Celui de l'observation n° 7 l'est à tel point qu'il n'a pas craint de s'inscrire dans une équipe de foot-ball !

Ces quatre résultats heureux concernent des miliaires de densité relative. Dans le cas n° 7, les images micronodulaires, bien que très serrées, sont peu étendues; leur distribution reste surtout périhilaire. Les cas défavorables, au contraire, se rapportent plutôt aux formes les plus accentuées et les plus diffuses.

Rappelons, pour terminer, qu'en dépit de l'amélioration des signes fonctionnels, accompagnée, en général, d'une

diminution des signes cardiaques auscultatoires et des anomalies électrocardiographiques, nous n'avons pas observé d'atténuation appréciable des images radiologiques pulmonaires. On les retrouve chez tous ces malades à peu près inchangées. Une telle constatation prouve bien le caractère irrémédiable des miliaires hémosidérosiques, la transformation radicale des conditions hémodynamiques pulmonaires après la commissurotomie les laissant persister inchangées. Elle prouve aussi que la miliaire n'est pas, en elle-même, un facteur essentiel d'aggravation des signes fonctionnels pulmonaires de la sténose mitrale, ceux-ci se transformant heureusement malgré le peu de modifications de l'image radiologique.

CHAPITRE IV

Anatomie pathologique

I. — BREF RAPPEL DE LA STRUCTURE DU POUMON NORMAL

L'unité de cet organe est *le lobule pulmonaire*, dont la vascularisation, le drainage lymphatique, et le territoire bronchique sont autonomes. On sait que la bronche, à l'entrée du lobule, se divise et simplifie progressivement sa structure histologique pour n'être formée au niveau de la bronchiole terminale que par un épithélium doublé d'un chorion fibro-élastique. Cette bronchiole terminale se continue par le canal alvéolaire sur lequel s'ouvrent les alvéoles. La paroi qui limite celles-ci est constituée par un épithélium et par un stroma conjonctivo-élastique contenant un réseau capillaire dont les lumières ont un diamètre de 6 à 8 μ . La paroi de ces capillaires est du type habituel et non embryonnaire. Ils sont situés immédiatement au contact de l'épithélium. Celui-ci réalise un revêtement pavimenteux très aplati, constitué de petites cellules nucléées et de grandes plaques anucléées, laissant entre elles des zones non revêtues dans lesquelles les capillaires sont en contact direct avec les cavités alvéolaires : « Le poumon est une plaie à nu » (POLICARD). L'origine de ces cellules respiratoires a été très discutée : elle est épithéliale pour certains, mésenchymateuse pour d'autres, en particulier pour POLICARD qui parle de territoire pulmonaire réticulo-endothélial. A l'appui de cette dernière théorie, il faut noter que ces cellules sont douées de propriétés phagocytaires importantes ; elles peuvent desquamer dans la cavité, formant alors les cellules à poussière, ou les cellules cardiaques : « petites cellules rouges de Renaut », et cellules martiales de Jousset et Granel ou ocrocytes, si elles se chargent de pigment ferrique.

Rappelons brièvement la constitution du *système lymphatique* du lobule pulmonaire car son importance est grande dans le développement des différentes lésions du poumon cardiaque et spécialement de l'hémosidérose : le lobule pulmonaire est entouré par un réseau périlobulaire formé de lacunes et d'espaces étoilés limités par un endothélium. La paroi des lacunes est directement adossée à celle du fond des alvéoles si bien que ces dernières sont immédiatement au contact des espaces lymphatiques sur une partie de leur surface. Il n'existe pas de lymphatiques à l'intérieur même du lobule. Les espaces lymphatiques péri-lobulaires se groupent et forment des canaux qui entourent et suivent les pédicules broncho-vasculaires. Ils arrivent par là aux ganglions médiastinaux, antérieurs, postérieurs et péricitrachéaux. Tout ce système est en relations directes avec le réseau superficiel sous-pleural.

II. — LE POUMON HÉMOSIDÉROSIQUE

a) Etude macroscopique.

Notre dessein n'est pas de développer ici les lésions macroscopiques habituelles du poumon mitral : elles sont cependant constantes et d'un degré majeur au cours de l'hémosidérose. C'est dire que les modifications pleurales (pleurésie enkystée de la base droite en particulier), les modifications parenchymateuses diffuses (congestion chronique, carnification, plus rarement, dans ces formes, œdème pulmonaire) ou localisées (foyers congestifs et infarctus) y sont de constatation courante. En fait, *le problème se pose ici de savoir si les nodules hémosidérosiques sont macroscopiquement visibles*. Classiquement, cette réponse est positive : à travers le feuillet pleural viscéral ou sur les tranches de section, on verrait des taches brunâtres plus ou moins arrondies, irrégulièrement disséminées et qui correspondraient aux foyers pigmentaires. Nous croyons cependant qu'il faut émettre les plus expresses réserves quant à l'identification certaine de ce tatouage pulmonaire, dont en particulier la discrimination est très difficile avec l'anthraxose banale. On a soutenu que celle-ci était plus irrégulière de forme, plus rameuse, moins franchement nodulaire que l'hémosidérose, de même que celle-ci serait de coloration plus bleutée et non franchement noire. En fait, il s'agit de distinction subtile et les deux cas que nous avons personnellement vérifiés ne nous

ont guère convaincus : en les comparant aux constatations habituelles du poumon mitral, *il ne nous paraît guère possible d'affirmer macroscopiquement l'hémosidérose*. Pour LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS, *les nodules ne seraient visibles à l'œil nu que sur les coupes examinées par transparence* : ils apparaissent alors sous forme de petites taches mal limitées dont la teinte varie suivant la coloration employée.

Une technique d'identification macroscopique de l'hémosidérose consiste en la *radiographie post-mortem des poumons*. Dans le seul cas où cet examen ait été pratiqué (Obs. EMM... n° 12 comportant en plus des ossifications nodulaires), la miliaire pigmentaire était parfaitement visible aux parties moyennes.

b) Etude microscopique.

1. LES LÉSIONS DE POUMON MITRAL BANAL.

Il convient d'emblée d'insister sur le fait que l'hémosidérose coexiste toujours avec les *lésions histologiques habituelles du poumon mitral* : pneumonie réticulée hyperplasique, altérations vasculaires et bronchiques en particulier. On peut affirmer que les premières modifications qui apparaissent dans le parenchyme pulmonaire sont antérieures à la formation des nodules eux-mêmes : ce sont les modifications communes à tout poumon de stase : congestion et œdème. PARKER a insisté sur la dilatation des capillaires intra-alvéolaires et leur augmentation en nombre, augmentation d'ailleurs plus apparente que réelle du fait de l'allongement et de la tortuosité de ces éléments vasculaires. Il existe parfois de véritables dilatations anévrysmales faisant saillie dans les cavités alvéolaires, susceptibles de se rompre et d'être à l'origine de petits foyers apoplectiques. On voit, en même temps, apparaître un épaississement des parois de ces capillaires pendant que le tissu conjonctif interstitiel se met à proliférer. Peu à peu, les septa sont envahis par une sclérose croissante qui écrase à la fois les cavités alvéolaires et la lumière des vaisseaux ; de ce fait, congestion et œdème tendraient à diminuer. C'est ainsi qu'apparaît la *pneumonie réticulée hyperplasique*. Celle-ci a été bien décrite par SOULIÉ et ses collaborateurs, par PICARD : « Ces septa alvéolaires sont très atteints, ils subissent un épaississement considérable, atteignant jusqu'à 20 fois leur taille normale. Cet épaississement n'est pas dû à la dilatation des capillaires dont le calibre demeure normal, bien que la paroi en soit épaissie, mais à l'hyperplasie des formations fibrillaires conjonctives, à la multiplication des fibroblastes ». Il y a évidemment de

grandes variations dans l'intensité de ces lésions d'une zone à l'autre du parenchyme. C'est à ce stade, plus ou moins avancé suivant les cas, qu'apparaîtrait l'hémosidérose.

Les *vaisseaux pulmonaires* sont toujours le siège de lésions plus ou moins importantes portant plus sur les éléments artériels que veineux et d'autant plus marquées que le calibre vasculaire est plus réduit. De telles lésions sont actuellement bien connues, en particulier à la suite des travaux de SOULIÉ et de son Ecole. Au niveau des artérioles, on note le plus souvent une hyperplasie franche de la couche musculaire. Mais c'est surtout la portion précapillaire de l'arbre artériel qui est le plus modifiée : à l'état normal, il s'agit de petits vaisseaux de diamètre inférieur à 25 μ , comportant une intima, une couche unique de cellules musculaires et pas d'adventice. Dans le poumon mitral, la lumière est très rétrécie, avec parfois même thrombose. L'intima apparaît nettement et prend un caractère desquamatif. Comportant de nombreuses couches musculaires concentriques, le vaisseau présente une morphologie spéciale tant par l'épaisseur de ses parois que par la réduction de sa lumière et l'absence de réaction adventitielle. C'est l'aspect dit « en bulbe d'oignon ». Autour des lobules, et dans les espaces péribroncho-vasculaires, on voit se développer au voisinage de ces lésions artériolaires, une sclérose importante qui vient compléter la sclérose des sépta intervalvéolaires.

Enfin, chez ces malades il existe toujours des *lésions bronchiques et bronchiolaires*, de type inflammatoire. Elles sont plus importantes d'ailleurs au niveau des gros troncs et des grosses bifurcations. Elles correspondent à la « bronchopathie mitrale » décrite par LENÈGRE.

2 LES LÉSIONS D'HÉMOSIDÉROSE.

Après le bref rappel de ces diverses altérations communes à tous les poumons mitraux, il nous faut aborder l'étude des *lésions d'hémosidérose à proprement parler*. Leur importance varie suivant les sujets, et l'on peut dire que seules les hémosidéroses denses, intenses même, ont une traduction radiologique. Il est, en effet, assez banal de rencontrer dans les poumons des cardiaques et surtout des mitraux des cellules phagocytaires bourrées d'hémosidérine. Seulement, dans les miliaires, ce processus prend un développement considérable et un aspect nodulaire très franc.

L'hémosidérine est un pigment, d'origine sanguine, extrêmement commun (on en trouve par exemple dans les ecchymoses). Sa couleur est brune. Sa formule chimique est

mal connue. Elle est formée pour Cook d'une substance organique imprégnée d'oxyde ou d'hydroxyde ferrique colloïdal dans la proportion de 15 à 18 % environ. D'après GRANICK, le pigment serait une simple polymérisation de la ferritine.

1. *Les nodules hémosidérosiques
sont avant tout intraalvéolaires.*

L'hémosidérose qui, exceptionnellement, peut se voir à l'état libre, se trouve à l'intérieur des cellules desquamées de l'endothélium. De telles cellules sont habituellement connues sous le nom d'ocrococytes car le pigment qui les bourre apparaît roux ou jaune orangé par les colorations habituelles (hémateïne, éosine, safran). Ces dernières assez volumineuses, 10 à 15 μ , ont un noyau de taille très inégale, et sont groupées en amas, sans être très serrées les unes contre les autres : ce sont ces amas qui au point de vue histologique constituent les nodules. On peut aussi les colorer en vert par le bleu de Prusse (méthode de PERLS au ferrocyanure de potassium) et en bleu par le bleu de Turnbull ou le bleu de toluidine. Il est possible d'individualiser le pigment par les méthodes de micro-incinération (POLICARD), les cendres de fer apparaissent alors, par l'éclairage latéral, sous forme de petites étoiles rougeâtres sur fond noir. Les ocrococytes se groupent donc en petits amas qui occupent un nombre plus ou moins grand d'alvéoles : 10 à 20 en moyenne. Pour certains auteurs, LENDRUM, SCOTT, PARK et FERGUSON, ces amas pourraient être beaucoup plus volumineux, et occuper un territoire de 100 à 300 alvéoles, ce qui correspondrait approximativement aux anastomoses sus-jacentes entre veines bronchiques et veines pulmonaires. Nous reviendrons plus loin sur cette question, intéressante au point de vue pathogénique. En réalité, la taille des nodules paraît très variable depuis les formations mineures n'occupant que 4 ou 5 alvéoles jusqu'aux formes géantes visibles à l'œil nu ou à l'examen des préparations par transparence. Quoiqu'il en soit, une chose est frappante : sur les coupes, l'hémosidérose apparaît comme une lésion très strictement focale, elle n'est jamais diffuse, des champs entiers de microscope en étant dépourvus. Ce caractère montre que de telles formations nodulaires ne correspondent pas à une manifestation commune du poumon mitral mais qu'elles sont la conséquence d'une complication focale : le foyer apoplectique localisé.

2. *L'hémosidérose en dehors des alvéoles.*

Pour de nombreux auteurs, en particulier pour LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS, les nodules peuvent non seulement être intra-alvéolaires, mais encore siéger dans le tissu intersti-

tiel. Il y a toujours à leur centre, à leur périphérie ou à leur voisinage immédiat, un ou plusieurs vaisseaux sanguins. Il est certain qu'on rencontre du pigment ferrique dans les espaces pulmonaires interstitiels et péri-bronchovasculaires. mais le pigment y est en général à l'état libre, non inclus dans des ocrocytes. Il se trouve noyé dans les gangues scléreuses qui comblent ces espaces sans présenter de dispositions nodulaires franches. Il semble que ces aspects correspondent à la diffusion de l'hémossidérite dans les espaces lymphatiques : elle forme de véritables trainées le long des gaines vasculaires avec accumulation en certains points, correspondant peut-être à des sténoses canaliculaires. On peut suivre ainsi la migration du pigment jusqu'aux ganglions médiastinaux. Ceux-ci sont d'ailleurs le siège de lésions importantes de sclérose et de sidérose comme l'a montré BOUVRAIN. Des coulées pigmentaires, plus que de véritables nodules, sont visibles enfin sous la plèvre. Elles correspondent là aussi aux espaces et aux canaux lymphatiques sous-pleuraux, avec parfois envahissement des formations lymphoïdes sous-séreuses.

L'hémossidérose pulmonaire coexiste presque toujours avec des lésions d'antracose. La distinction est aisée du fait des différences de coloration et de l'absence habituelle d'antracose dans les alvéoles mêmes. LUBARSCH signale des amas anthracosiques entourés d'une couronne d'hémossidérite.

Nous ne reviendrons pas sur le problème radiologique des nodules, nous l'avons déjà envisagé : s'ils sont visibles sur les clichés et si leur taille y est déjà notable, le fait est dû avant tout à des superpositions et à des confluences.

*
**

A titre d'exemples nous rapportons ci-dessous les comptes-rendus histologiques des deux seuls de nos malades dont nous possédons le protocole nécropsique.

1) *Madame Pr...*, Observation N° 2. — H 149.

Aspect de poumon mitral typique. Il existe une importante pneumonie réticulée hyperplasique dont la répartition n'est pas homogène sur les coupes. Certaines zones comportent des cloisons alvéolaires subnormales et sont alors le siège d'œdème intra-alvéolaire. On trouve des lésions artérielles, de type habituel, avec épaissement considérable des tuniques, surtout au niveau des artérioles. Une sclérose adventitielle accompagnée de sclérose interstitielle englobe tous les éléments des paquets broncho-vasculaires. Il a été vu quelques belles images de précapillaires en bulbe d'oignon. Alors que les cavités alvéolaires, souvent très réduites du

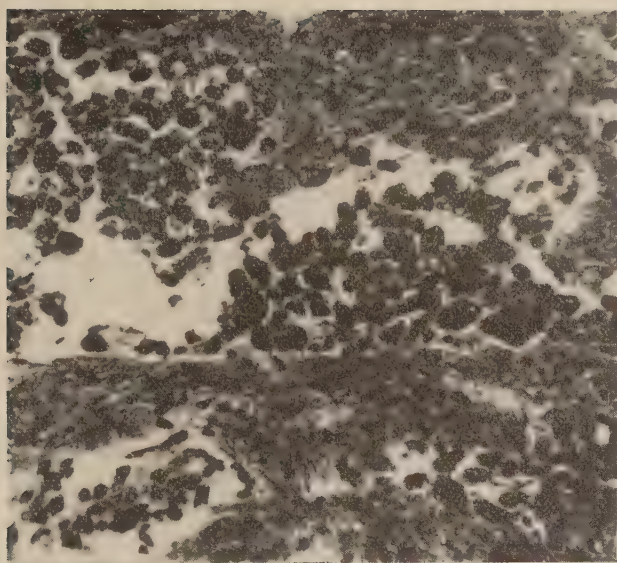


FIGURE 3 (Observation N° 2). — Madame Pr... Microphotographie montrant une cavité alvéolaire bourrée d'ocrocytes. Noter à la partie supérieure l'éperon conjonctif correspondant aux vestiges d'une cloison interalvéolaire.

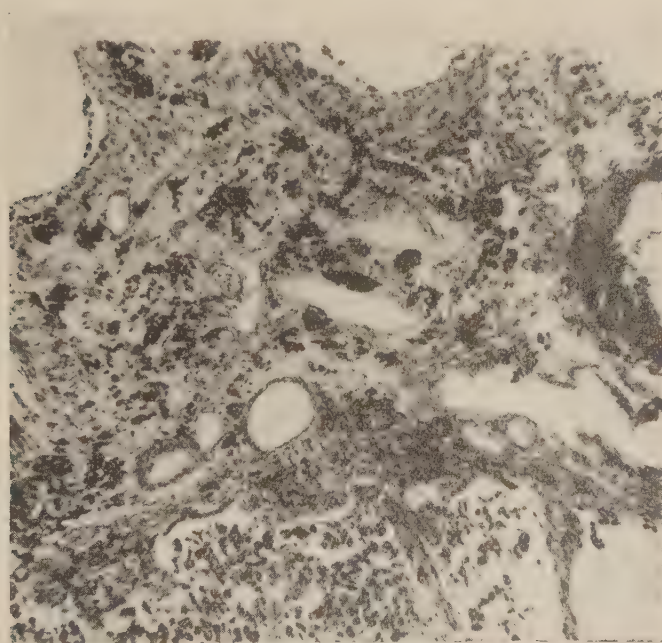


FIGURE 4 (Observation N° 2). — Madame Pr... Microphotographie montrant, au sein d'une sclérose dense entourant un pédicule bronchovasculaire, de nombreux dépôts hémossidérosiques, à l'état libre. A la partie inférieure de la coupe, une cavité alvéolaire géante et bourrée d'ocrocytes.

fait de l'épaississement des septa, contiennent habituellement d'assez nombreuses cellules cardiaques non pigmentaires. On ne constate l'existence de foyers d'hémosidérose qu'en certains points très localisés. Les ocytes bourrent alors les cavités alvéolaires. Les nodules ne sont jamais très volumineux, intéressant environ une dizaine d'alvéoles dont les cloisons ont en partie disparu et ne sont reconnaissables que sous forme d'éperons ou d'îlots conjonctifs isolés. Au contact de ces cavités bourrées d'ocytes, il n'existe pas de réaction conjonctive très notable. L'épithélium de clôture prend souvent le type cubique. Sur les 4 coupes de poumon prélevé, on trouve ainsi une vingtaine de nodules.

On remarque aussi du pigment ferrique ocre dans les espaces interstitiels surtout autour des artérioles et des bronchioles. Il est noyé dans la sclérose ambiante. Ce pigment est libre en général, il se présente sous forme de petits éléments fins, plus ou moins confluent. On voit assez volontiers, à son voisinage, un ou plusieurs noyaux, le plus souvent picnotiques (vestiges probables des cellules cardiaques). Cette sidérose interstitielle coexiste avec de gros amas d'antracose, beaucoup plus grossiers, et plus sombres. Il en est de même dans la région sous-pleurale où prédominent les nodules anthracosiques. On y trouve assez fréquemment de petits amas ferriques, en particulier au contact des formations lymphoïdes, à l'intérieur desquelles d'ailleurs le pigment ne pénètre que rarement.

2) *P... Claudius, Observation N° 11 — H 277.*

Il a été examiné 9 coupes histologiques. La pneumonie réticulée hyperplasique y est particulièrement importante et on trouve des zones entièrement transformées en du tissu fibreux très jeune, très riche en capillaires souvent géants, et où ne persistent que quelques minuscules cavités alvéolaires. Les lésions artérielles sont ici aussi flagrantes, en particulier les lésions des précapillaires. Les nodules hémosidérosiques ressemblent beaucoup à ceux du cas précédent. Ils siègent habituellement dans les zones où les parois alvéolaires sont relativement peu altérées. Ils intéressent un nombre restreint d'alvéoles, entre 5 et 10. Ces cavités, le plus souvent revêtues d'un épithélium cubique, sont littéralement bourrées d'ocytes, serrés les uns contre les autres, de taille assez variable, et dont le noyau est habituellement reconnaissable.

Si l'on trouve fréquemment quelques ocytes isolés, il est exceptionnel d'en voir plusieurs groupés en dehors des nodules. Il existe dans les espaces scléreux périfonchovasculaires de nombreux dépôts d'hémosidérose libre qui n'ont jamais de disposition nodulaire, et coexistent avec des amas anthracosiques beaucoup plus volumineux. La région sous-pleurale est, comme dans le cas précédent, le siège de dépôts mixtes, le pigment ferrique se trouvant plus volontiers au contact des nodules lymphoïdes. L'un de ces nodules est atteint d'une sidérose importante.

Il a été examiné un ganglion médiastinal. Celui-ci présente une congestion notable : il y a dilatation de ses capillaires sanguins qui forment parfois de véritables lacs bourrés d'hématies. La structure lymphoïde est en partie conservée, mais il existe une sclérose diffuse prédominant dans les zones interfolliculaires. L'antracose voisine avec l'hémosidérose, les amas ferriques étant situés soit dans le hile du ganglion, soit à la périphérie des follicules.

CHAPITRE V

Pathogénie

Les données que nous apporte l'anatomie pathologique établissent à l'évidence que l'hémosidérose représente le substratum essentiel des miliaires stables observées chez les mitraux. Etudier leur pathogénie, c'est donc étudier les mécanismes qui président à la formation et à l'entretien des nodules hémosidérosiques. A vrai dire, le nodule radiologique ne résume pas à lui seul toute l'hémosidérose : la notion de cellules cardiaques imprégnées de pigment ferrique est depuis longtemps classique, non seulement dans le poumon mitral, mais dans n'importe quel poumon cardiaque. D'autre part, le nodule hémosidérosique à proprement parler, histologique, bien plus petit en général, nous l'avons déjà vu, que le nodule radiologique, peut exister et ne pas se voir sur les clichés. Les aspects frustes, discrets, de l'hémosidérose sont, comme le remarque Scott, beaucoup plus fréquents qu'on ne le croit et les miliaires n'en représentent au fond que la forme majeure. Nous avons retrouvé dans les dossiers du service 2 observations de mitraux dans lesquelles des dépôts hémosidérosiques vérifiés par les examens anatomo-pathologiques se sont avérés pratiquement invisibles sur les radiographies.

Avant d'aborder vraiment l'étude pathogénique de nos miliaires, il convient de remarquer que ce n'est guère qu'au cours du rétrécissement mitral qu'on les rencontre, que celui-ci soit pur, ce qui est le cas le plus fréquent (7 de nos malades sur 11) ou qu'il s'y associe une autre valvulite (insuffisance mitrale chez 3 de nos malades, petite I.A. chez un autre). Cette prédilection pour le rétrécissement mitral se conçoit aisément : les troubles de l'hémodynamique qui conditionnent l'apparition de l'hémosidérose et sur lesquels nous

allons revenir sont dans cette cardiopathie particulièrement importants (le barrage mitral est situé immédiatement en aval de la circulation pulmonaire), et particulièrement prolongés (dans les autres affections cardiaques, la stase pulmonaire ne représente qu'un phénomène épisodique ou terminal, strictement contemporain de l'asystolie). SCOTT insiste dans la pathogénie de l'hémosidérose sur ces deux choses : *la sévérité du trouble circulatoire pulmonaire et sa durée*. Nous ne reviendrons pas sur la sévérité : nous avons vu au chapitre de clinique que la commissurotomie, ou dans notre observation N° 2, la vérification anatomique, mettent toujours en évidence des sténoses très serrées, des orifices parfois exigus, minuscules.

Très exceptionnellement cependant, on peut rencontrer des miliaires hémosidérosiques en dehors du rétrécissement mitral : LENDRUM, SCOTT et PARK citent le cas d'une femme de 41 ans atteinte de néphrite hypertensive à évolution prolongée (on retrouve ici la notion de durée qui paraît bien de toute première importance). LAUBRY cite celui d'un homme porteur d'un rétrécissement aortique.

Nous-même avons recueilli dans le service l'observation d'un homme, porteur également d'un rétrécissement aortique, et d'une miliaire vérifiée par les examens histologiques. Il faut cependant faire à son sujet une restriction : le malade ayant travaillé de nombreuses années comme polisseur de fer, il est impossible d'éliminer le rôle exclusif ou tout au moins d'appoint d'une sidérose exogène.

A titre de curiosité, rappelons le cas de KOESTER : celui d'un malade porteur d'un myxome mitral : les conditions hémodynamiques étant alors celles d'une sténose valvulaire.

Pour envisager les problèmes pathogéniques soulevés par les miliaires hémosidérosiques, nous diviserons cette étude en 2 parties :

- l'hémodynamique pulmonaire dans la sténose mitrale.
- les mécanismes de l'hémosidérose.

I. — L'HÉMODYNAMIQUE PULMONAIRE DANS LA STÉNOSE MITRALE

Nous ne ferons ici qu'un rappel assez bref des modifications circulatoires qui se retrouvent à un degré variable dans toute sténose mitrale et sont indispensables à l'apparition de l'hémosidérose. Ces modifications se résument dans la conception classique de la *stase rétrograde*. Les acquisitions récentes, en particulier celles du cathétérisme intracardiaque, ont peu modifié le schéma général d'évolution avec ses trois stades successifs :

- le stade auriculaire,
- le stade pulmonaire,
- le stade ventriculaire droit.

Les deux premiers nous intéressent particulièrement.

1°) Le stade auriculaire.

Le retentissement du barrage mitral sur l'oreillette gauche peut s'opérer de deux façons différentes :

— Si la sténose se constitue rapidement et si l'atteinte du myocarde est assez profonde, on peut avoir une dilatation progressive, considérable, même géante de l'oreillette. Cette ectasie va protéger, dans une certaine mesure, le poumon des effets nocifs de la stase et jouera le rôle de réservoir régulateur en cas d'à-coups hypertensifs, efforts en particulier. De tels malades ne feront pas volontiers d'hémosidérose, semble-t-il. En effet, nous n'avons relevé parmi nos 11 miliaires aucune ectasie auriculaire notable : chez 3 cependant, l'oreillette réalisait l'image du bord droit à double contour. Chez tous les autres, elle n'était visible qu'en O.A.D. ou de profil.

— Si, au contraire, la sténose se constitue lentement, si le muscle auriculaire est en bon état, toutes les conditions seront réunies pour que, avec un rétrécissement mitral serré, l'hémodynamique en amont de l'oreillette gauche soit profondément perturbée. Toutes nos observations de miliaires semblent appartenir à ce groupe. Le stade auriculaire peut être contemporain d'accidents thrombo-emboliques ou de troubles rythmiques : arythmie complète en principe encore

réductible, tachycardie ou tachyarythmie paroxystique, flutter, extra-systolie.

2°) Le stade pulmonaire.

La stase rétrograde atteint d'abord les systèmes veineux et capillaires, puis le système artériel.

— *L'hyperpression veineuse*, comme l'a montré LENÈGRE, est reflétée de façon très exacte par *l'hyperpression capillaire* que le cathétérisme permet de chiffrer. Elle a été mesurée chez 3 de nos malades, les chiffres obtenus ont toujours été égaux ou supérieurs à 30. L'association d'une insuffisance mitrale au rétrécissement mitral ne peut que concourir à l'augmenter. L'hypertension veineuse n'a pas de traduction radiologique très nette : cependant, elle donne un certain flou des hiles, qui peut disparaître de façon remarquable durant l'épreuve de Valsalva. Pour apprécier le fait il est nécessaire de faire auparavant une radiographie dans des conditions normales. Le stade d'hyperpression veineuse est celui des hémoptysies bronchiques (LENÈGRE) : en effet, il existe à l'état normal des anastomoses entre veines pulmonaires et veines bronchiques. Celles-ci se multiplient et se dilatent dans le poumon de stase, pour former sous la muqueuse des bronches de véritables varices (FERGUSON). Ces varices peuvent se rompre en certains points. Le rôle favorisant des bronchites est probable.

A l'hyperpression capillaire correspondent les œdèmes et subœdèmes pulmonaires, hémoptoïques ou non. Ceux-ci sont signalés chez huit de nos malades, donc avec une très grande fréquence.

— *L'hypertension artérielle pulmonaire* qui s'explique initialement par la stase rétrograde (et peut-être, comme récemment BOGAERT l'a soutenu, par un réflexe à la dilatation passive des veines) fait suite à l'hypertension veineuse et capillaire. Le cathétérisme permet de la mesurer. Chez cinq de nos malades il a été pratiqué, et chaque fois a donné des chiffres élevés : 57/49, 92/63, 82/35, 90/25 et 75/30 millimètres de mercure, semblant prouver que l'hémiosidérose est, sinon la conséquence de cette hypertension, du moins un phénomène parallèle et contemporain. A un certain moment, les lésions artérielles, artériolaires et capillaires que nous avons décrites précédemment et qui lui sont secondes, vont venir la compliquer, ou plutôt la fixer et l'entretenir. Elles ajoutent et substituent peu à peu au barrage mitral un barrage pulmonaire. Les résistances artériolaires augmen-

tent (SOULIÉ et ses collaborateurs). De plus, ces lésions entraînent et aggravent la sclérose interstitielle déjà amorcée par l'œdème et la stase des deux phases précédentes. Le malade devient plus difficilement accessible aux thérapeutiques médicales et chirurgicales, le pronostic de l'affection s'assombrit nettement ; même si la sténose mitrale est supprimée, le cœur droit se heurtera toujours au nouvel obstacle créé : l'hypertension pulmonaire continuera à évoluer pour son propre compte.

Théoriquement, à ce stade, les crises d'œdème et de subœdème doivent disparaître, les lésions artériolaires constituant une protection d'amont des réseaux alvéolaires contre les à coups venus du cœur droit. Nous n'avons en réalité observé chez aucun de nos malades cette transformation tardive des signes fonctionnels. Nous admettrons cependant que la miliaire hémosidérosique se constitue au stade hypertensif pulmonaire. En disant cela, nous n'affirmons pas que les hémorragies en cause soient contemporaines de cette hypertension, ce qui est discutable, mais nous affirmons que la fixation de la miliaire (correspondant à la non résorption des pigments ferriques) se produit à ce stade.

II. — LES MÉCANISMES DE L'HEMOSIDÉROSE

Tout ce que nous avons dit des conditions hémodynamiques dans lesquelles se trouve le poumon mitral n'a pour but que de mieux comprendre le mode de formation des nodules et leurs possibilités évolutives. Il est bien évident que ceux-ci prennent naissance à partir d'hémorragies intrapulmonaires dans la résorption imparfaite laisse après elle des amas de pigment ferrique. Le caractère nodulaire de ces formations s'explique évidemment par le fait que les hémorragies se font en raptus disséminés et multiples. L'origine sanguine des dépôts n'est pas à démontrer. L'hémosidérine est un pigment hémato-ferrique banal, qu'on retrouve, par exemple, dans le foie, la rate, les ecchymoses.

Nous allons envisager successivement deux problèmes : le premier a trait à la nature de l'hémorragie en cause, le second à la non résorption des amas pigmentaires. Donc :

1^{er} Problème : D'où vient l'hémorragie ?

Deux explications s'offrent à nous : ou bien il s'agit d'hémorragies de provenance bronchique, ou bien il s'agit d'hémorragies de provenance alvéolaire.

1. **L'origine bronchique** des hémoptysies chez les mitraux a été mise en évidence par LENÈGRE (rapport de Bruxelles) et par FERGUSON. Ce dernier incrimine la rupture de petites varices bronchiques : il existe à l'état normal des anastomoses entre veines pulmonaires et veines bronchiques, au niveau des petites et moyennes bronches. On sait, en effet, que la circulation de retour des parois bronchiques s'effectue par les veines pulmonaires (donc tributaires de la petite circulation) pour les bronches distales — par les veines bronchiques (dont tributaires de la grande circulation) pour les bronches proximales. Ces anastomoses existant entre les deux systèmes augmenteraient chez les mitraux, non seulement en nombre, du fait des remaniements vasculaires du poumon cardiaque, mais encore se dilateraient de façon considérable, du fait de l'augmentation des pressions dans les veines pulmonaires, alors que la pression dans les veines bronchiques reste normale. Il est évident que le passage du sang se fera dans le sens veines pulmonaires-veines bronchiques. FERGUSON met en évidence ces anastomoses sur des pièces anatomiques par l'injection d'un produit coloré dans les veines pulmonaires. Il le retrouve dans les veines bronchiques qui apparaissent ainsi ectasiées, tortueuses, sous la muqueuse des petites et moyennes bronches, de la partie moyenne des poumons. Reprenant cette conception de FERGUSON, divers auteurs, en particulier LENDRUM, SCOTT et PARK considèrent que ce sont les ruptures de ces varices qui sont à l'origine des nodules hémosidérosiques. Ils précisent que, étant donné la morphologie des agrégats de cellules pigmentaires qui bourrent un certain nombre d'alvéoles adjacentes (pour eux 100 à 300 environ), tandis que les alvéoles voisines sont pratiquement libres, la source des hémorragies ne peut être que bronchiolaire. Les anastomoses en outre correspondraient à un territoire sous-jacent de 100 à 300 alvéoles. La prédominance des varices bronchiques à la partie moyenne des poumons et, cliniquement, la fréquence des hémoptysies isolées dans les antécédents des malades constitueraient encore des arguments en faveur de cette origine.

A vrai dire, nous n'avons retrouvé de telles hémoptysies (abondantes et isolées) que chez 3 seulement de nos malades. Les deux premiers n'en avaient eu qu'une, le troisième n'en

avait eu que deux. Dans deux observations nous avons relevé des bronchites hémoptoïques. Les autres malades enfin n'avaient que de petits crachats striés de sang à l'occasion d'efforts ou des œdèmes hémoptoïques.

Il est certain que les mitraux font des hémoptysies d'origine bronchique. Les varices en cause ont été mises en évidence, en France, par LENÈGRE et ses élèves RENAULT, PALEY et CARROSO, in vivo par bronchoscopie. Mais le rapport direct de ces hémorragies avec les nodules hémosidérosiques nous semble plus discutable. Si on admettait sans réserve cette conception, on comprendrait mal pourquoi les hémorragies ne s'extérioriseraient pas plus souvent, et surtout pourquoi les nodules seraient assez fréquemment de petite taille (5 à 20 alvéoles par exemple dans nos 2 miliaires vérifiées histologiquement).

2. **L'origine alvéolaire** des hémorragies a été soutenue par différents auteurs. WHITE, MAC KENZIE, VAQUEZ, STEWART et QUINSBERG ne voient en elles qu'une simple accentuation de la diapédèse. Il serait néanmoins plus satisfaisant d'envisager une véritable rupture des artérioles pré-capillaires et des capillaires eux-mêmes, favorisée par leurs altérations pariétales (BRENNER). En faveur de cette hypothèse s'inscrit la topographie des nodules qui siègent le plus souvent au voisinage des capillaires ou des artérioles, et souvent même sont centrés sur l'un ou l'autre de ces vaisseaux (ABBAS). Cliniquement, l'existence de petites hémoptysies à l'effort souvent répétées, à l'occasion de crises d'essoufflement, et d'épisodes œdémateux hémoptoïques, assez fréquents dans les antécédents de ces malades, constitue un argument supplémentaire.

Le problème de l'origine des hémorragies est, on le voit, difficile, pour ne pas dire impossible à résoudre, en l'état actuel des choses. Dans tous les cas cependant, qu'on les considère comme bronchiques ou comme alvéolaires, *ces hémorragies sont liées à des facteurs exclusivement mécaniques*. Elles ne sont pas en relation avec un processus inflammatoire rhumatismal, comme l'ont soutenu PENDERGRASS et LEOPOLD. Il ne semble pas non plus qu'intervienne, dans le fait que certains mitraux font des miliaires à l'exclusion d'autres placés dans les mêmes conditions hémodynamiques, un trouble de la crase sanguine ou une tendance hémorragique individuelle.

2^{me} Problème :

Comment se forment et persistent les amas pigmentaires ?

Nous ne nous étendrons pas longuement sur l'apparition du pigment aux dépens du foyer hémorragique. Il s'agit là d'un phénomène très général que l'on retrouve dans les hémorragies de toute sorte, dans les ecchymoses sous-cutanées par exemple. Il est lié à la transformation sur place de l'hémoglobine. Le pigment ferrique ou bien reste à l'état libre dans le tissu interstitiel ou bien est capté par des cellules phagocytaires, en l'espèce par les cellules cardiaques du poumon de stase.

Mais pourquoi le pigment reste-t-il dans les alvéoles au lieu d'être résorbé ? On ne peut l'expliquer que par une insuffisance du drainage des déchets, qui normalement s'évacuent par voie lymphatique. BOUVRAIN, étudiant les adénopathies médiastinales des cardiaques, a montré qu'elles contiennent constamment des amas pigmentaires qui leur sont amenés par le réseau lymphatique des poumons (espaces lymphatiques péri-lobulaires, troncs lymphatiques péri-vasculaires, péri-bronchiques, et sous-pleuraux). Il insiste sur le volume et le tatouage de ces ganglions et parle même, à leur propos, de véritable sidérose. Qu'un obstacle survienne sur les trajets d'écoulement, la résorption des pigments ne sera plus normalement assurée, et ils s'accumuleront en amont, soit dans les canaux lymphatiques eux-mêmes, où nos examens histologiques les ont retrouvés, soit au sein du parenchyme pulmonaire dans les espaces inter-alvéolaires. GUMPERT explique la persistance de l'hémosidérose par ce blocage des voies lymphatiques. On peut le concevoir soit comme une obstruction par un apport excessif de pigment, soit plutôt comme un écrasement des conduits lymphatiques par la distension des capillaires et des vaisseaux adjacents, et surtout par la sclérose envahissante du tissu interstitiel : pneumonie réticulée hyperplasique des mitraux, qui coexiste toujours plus ou moins avec l'hémosidérose. Il y aurait là quelque chose d'analogue à ce que l'on voit dans les pneumoconioses, dont les nodules se constituent et grossissent progressivement à la faveur de l'oblitération des voies d'écoulement lymphatique (GUMPERT). Ces données schématiques ne se réalisent pas également chez tous les sujets et il existe certainement des variations individuelles dans ces phénomènes de résorption pigmentaire, qui s'expliquent peut-être par le comportement différent d'un sujet à l'autre du système réticulo-endothélial (LAUBRY, LENÈGRE et ABBAS). On peut imaginer par comparaison avec ce que l'on sait des

pneumoconioses, qu'une ancienne imprégnation tuberculeuse puisse favoriser le blocage du système lymphatique, en particulier du fait des altérations des ganglions hilaires.

Pourquoi la miliaire, une fois constituée, ne paraît-elle pas ou très peu augmenter ? Le fait a été remarqué par de très nombreux auteurs. Il semble également se vérifier dans 2 de nos observations, suivies l'une pendant 3 ans, l'autre pendant 4 ans. Il est probable que l'insuffisance ventriculaire droite provoquée par l'augmentation des résistances artérielles pulmonaires tend à faire diminuer la congestion et la stase au sein du parenchyme. A partir du moment où les pressions dans les réseaux pulmonaires tendent à diminuer, il n'y a plus de raison pour que de nouvelles hémorragies « mécaniques » se produisent et qu'ainsi se forment de nouveaux nodules.

N'y a-t-il pas un retentissement des nodules hémosidérosiques sur le poumon mitral ? Les faits semblent indiquer que, lorsqu'ils sont suffisamment nombreux et confluent, ceux-ci exercent une action aggravante sur la cardiopathie. Ont-ils une action irritative comparable dans une certaine mesure à celle qu'exercent les poussières siliceuses sur le poumon silicotique, à un degré certes infiniment moindre ? Cette action est-elle nocive également aux parois artériolaires et vient-elle ainsi s'ajouter aux dégâts déjà réalisés par l'hypertension rétrograde ? Peut-être constituent-ils par eux-mêmes un facteur d'accentuation et d'extension de la sclérose pulmonaire ?

En conclusion cependant de ce chapitre pathogénique, il faut admettre que l'hémosidérose est moins grave en elle-même que du fait de sa signification. Elle est le témoin des profonds remaniements vasculaires et parenchymateux, qui caractérisent les stades évolutifs tardifs du poumon mitral. Son apparition sur les clichés radiographiques a donc une signification très péjorative : elle est en effet l'expression majeure des conditions hémodynamiques très particulières de ce que le professeur R. FROMENT a désigné du terme d'hypertension pulmonaire maligne.

CHAPITRE VI

Diagnostic

La constatation d'images pulmonaires de type micro-nodulaire chez un malade porteur d'une cardiopathie mitrale peut donner lieu à certaines difficultés d'interprétation qu'il nous faut maintenant aborder.

Nous posons en principe que l'existence d'une lésion mitrale aura été au préalable affirmée. Il est bien entendu que ce dernier point a une importance capitale et qu'il constituera un argument de poids en faveur de l'origine cardiaque de l'image miliare. Signalons ici la possibilité de sténose mitrale serrée stéthoscopiquement muette : telles ces formes calcifiées réalisant plus un état d'inertie valvulaire que de sténose véritable sur lesquelles le Professeur FROMENT est revenu récemment, en insistant sur leur répercussion pulmonaire souvent très sérieuse. Mais il s'agit là de rareté et le plus souvent le diagnostic de sténose mitrale est évident. Néanmoins, il ne sera pas à lui seul un argument suffisant, car il peut parfaitement arriver — et nous en donnerons des exemples — qu'une cardiopathie mitrale coexiste avec une pneumopathie micro-nodulaire n'ayant pas de relation directe avec elle. C'est donc l'interprétation et la discussion des aspects pulmonaires et leur confrontation avec les signes cardiaques qui apporteront les données décisives pour l'établissement du diagnostic.

Parmi les causes d'erreurs qui peuvent surgir dans de telles conditions, il faut envisager d'une part certains aspects du poumon cardiaque simulant la miliare proprement dite (hémosidérosique), et d'autre part les miliaries indépendantes de toute cardiopathie.

I. — Le premier groupe concerne des aspects réticulo-nodulaires, rappelant plus ou moins la véritable miliaire et que l'on rencontre assez fréquemment dans le poumon cardiaque, et le poumon mitral en particulier. Ces images sont d'observation relativement fréquente et constituent une modalité assez banale du poumon de stase. A première vue, on pourrait être tenté de les qualifier de miliaire. En réalité, l'étude attentive des clichés montre qu'il s'agit avant tout d'images réticulées, irradiant certes à partir des hiles et prédominant aux lobes inférieurs, mais au milieu desquelles on ne discerne que très difficilement de véritables nodules, nettement identifiables. Dans quelques observations, de tels nodules sont cependant bien visibles, donnant alors une image plus pommelée que franchement miliaire : ils ont presque toujours alors la signification de l'œdème alvéolaire et sont particulièrement labiles. C'est, en effet, ce caractère de labilité, de variabilité d'un film à l'autre qui caractérise ces images. Elles s'atténuent très rapidement ou disparaissent entièrement lorsque le traitement tonocardiaque, ou dans le cas du rétrécissement mitral, la commissurotomie, ont amélioré le malade. PACHOUR, dans sa thèse, a déjà insisté sur ces aspects réticulo-nodulaires labiles, et les considère à juste titre comme la traduction d'une simple stase avec dilatation vasculaire et œdème interstitiel. Ce sont là des faits bien différents des véritables miliaries hémosidérotiques. En cas d'hésitation, la prise de clichés successifs après mise au repos, thérapeutique tonocardiaque et déplétive, apportera habituellement des renseignements précieux.

II. — Dans un deuxième groupe, prennent place toute une série de causes d'erreur qui posent des problèmes pratiques infiniment plus importants car, cette fois, il s'agit de miliaries stables totalement indépendantes de la cardiopathie mitrale bien que coexistant avec elle. Sans vouloir passer en revue toutes les images miliaries du poumon, nous ne citerons ici que les principales causes d'erreur.

I. Les miliaries tuberculeuses.

Il importe de différencier formellement les miliaries tuberculeuses (surtout celles qui se présentent sous une forme chronique) des miliaries cardiaques, ne serait-ce qu'en raison des conséquences thérapeutiques qui en résultent. Or, l'erreur est possible. Elle a été commise plus d'une fois, surtout à une époque où l'étude radiologique du poumon cardiaque n'avait pas été poussée très loin.

ROCH, en 1940, rapporte le cas d'une femme présentant une sténose mitrale, prise pour une tuberculeuse, qui mourut 12 ans après la découverte de sa granulie, et dont l'autopsie montra l'absence de lésions bacillaires, et, au contraire, la présence dans les deux champs pulmonaires de petits nodules de pigment ocre.

Dans notre observation N° 5, le diagnostic porté initialement avait été celui de miliaire tuberculeuse, et la malade avait été admise dans un sanatorium. Ce n'est qu'au bout de 4 mois, devant l'échec du traitement à la streptomycine, que l'existence d'une miliaire cardiaque fut soupçonnée et qu'on envoya la malade dans le service du Professeur R. FROMENT.

Dans notre observation N° 11, le diagnostic subit des vicissitudes du même ordre.

Il est certain que, du point de vue purement radiologique, nos miliaries cardiaques ressemblent beaucoup, au premier abord, à des miliaries tuberculeuses. Elles s'en distinguent cependant par un certain nombre de caractères intrinsèques ainsi que par le contexte clinique.

On remarquera d'abord que les miliaries tuberculeuses ont une prédilection pour la partie supérieure des poumons, une densité plus grande aux sommets et dans les régions sous-claviculaires, alors que, chez les cardiaques, la prédominance est surtout périhilaire avec extension plutôt vers les bases. Dans les miliaries tuberculeuses, les nodules sont en général plus volumineux, plus inégaux (quoique ces caractères ne constituent pas des éléments de diagnostic différentiel bien importants). L'association aux grains eux-mêmes d'une image réticulée est relativement rare, alors qu'elle est extrêmement fréquente dans la miliaire des mitraux.

On peut, enfin, constater parfois la présence, surtout aux sommets, de lésions infiltrées ou excavées. A cet égard, les tomographies sont d'un précieux secours. (Il en est de même pour les volumineuses adénopathies hilaires).

A l'inverse, en faveur de la miliaire cardiaque, s'inscrivent les modifications de l'ombre cardiovasculaire sur lesquelles nous avons insisté au chapitre de radiologie : dilatation du tronc et des branches de l'artère pulmonaire, gros cœur, grosse oreillette gauche, et même calcifications de la valvule mitrale (celles-ci peuvent être du plus haut intérêt dans le cas d'un rétrécissement mitral silencieux).

Le contexte clinique apporte deux éléments encore plus décisifs. Si l'apparition d'hémoptysies n'a pas grosse signification et présente plutôt l'inconvénient d'aiguiller faussement du côté de la tuberculose, la présence de bacilles de KOCH dans les crachats ou dans le liquide gastrique prélevé

par tubage est naturellement un fait de valeur fondamentale. On peut, en même temps, comme le conseille LAUBRY, vérifier la présence ou l'absence de cellules cardiaques dans l'expectoration.

La fièvre, une cuti-réaction fortement positive, une vitesse de sédimentation élevée, l'examen du fond d'œil, et des commémoratifs d'épisodes tuberculeux anciens pourront éventuellement constituer un faisceau de preuves de valeur, à vrai dire, inégales. La ponction pulmonaire, nous y revenons, peut parfois rendre service.

Si les difficultés de diagnostic sont grandes avec la miliaire tuberculeuse froide, chronique, il doit ressortir de cette énumération de signes cliniques que, dans les granules aiguës, on se trouve beaucoup plus aisément amené au diagnostic de tuberculose.

On pourra s'appuyer utilement, dans certains cas litigieux, sur l'efficacité du traitement antituberculeux : streptomycine, P.A.S., isoniazide.

Il n'en est pas moins vrai qu'en dépit de tous ces tests de discrimination, l'hésitation pourra se prolonger parfois pendant très longtemps. Nous croyons intéressant à ce propos de donner en détail une observation particulièrement suggestive où, jusqu'au bout, le diagnostic est resté incertain.

Leg... Félix, 24 ans. Commissurotomie N° 16.

(Malade envoyé par le Docteur GLAEZERT, pour R.M. et tuberculose pulmonaire).

Miliaire prédominant à droite et respectant presque parfaitement les sommets, chez un sujet porteur : 1° d'un R.M. avec cardiomégalie et gros signes fonctionnels pulmonaires ; 2° d'une symphyse pleurale droite. Dans les antécédents : lésions pulmonaires gauches considérées comme tuberculeuses du fait de bacilloscopies par deux fois positives. Commisurotomie. Persistance de l'image miliaire.

Violente crise de R.A.A. à 12 ans. Depuis, quelques douleurs articulaires erratiques. A signaler qu'il est le frère de la malade Leg... S. (Commissurotomie N° 15). C'est à 17 ans qu'on lui découvre une cardiopathie. A 23 ans, congestion pulmonaire, pleurésie droite et découverte à la radio de lésions pulmonaires gauches considérées comme tuberculeuses sur la foi de deux bacilloscopies positives, traitées comme telles par la streptomycine et le P.A.S. La dyspnée d'effort est apparue à 17 ans, accompagnée d'une cyanose modérée des lèvres, mais le malade pouvait encore monter 4 étages. C'est à la suite des complications pulmonaires précédemment signalées que les signes fonctionnels se sont accentués, la dyspnée est devenue intense, arrêtant le malade au bout d'un étage, et lui interdisant tout effort important notamment la marche rapide. Pas de dyspnée au repos, la marche à pas lents est possible. Pas de crise œdémateuse d'effort. Parallèlement, la cyanose des lèvres et des extrémités s'est nettement accrue et le malade présente quelques algies précordiales. Aucune action de la digitaline.

A l'examen : assez bon état général, mais facies typiquement mitral, avec cyanose nette du nez, des lèvres et des extrémités. Pas d'hippocratisme digital.

Au cœur : frémissement diastolique 1/6 à la pointe. A l'auscultation, roulement diastolique d'intensité moyenne 3/6, éclat de B1, claquement d'ouverture. A signaler un souffle systolique d'intensité 2/6 endapexo-axillaire, mais dont le maximum est parasternal gauche au 4^e espace. Ce souffle augmente beaucoup à l'inspiration, et pose au plus haut point le problème d'une I.M. possible, niée par la plupart des observateurs ; une I.T.F. paraît être l'hypothèse la plus plausible. Aucun souffle diastolique sigmoïdien.

Le reste de l'examen est négatif. Pas de signes nets d'insuffisance cardiaque périphérique, mais *rôles aux deux bases pulmonaires*, surtout après effort. On a noté à plusieurs reprises un disque d'albumine dans les urines sans sédiment, et au moins à une reprise un gros foie. T.A. : 15/9,5.

A la radio, le 10/5/51 :

— Image pulmonaire de miliaire, bilatérale, prédominant à droite, formée de fins nodules assez serrés, surtout dans les régions périhilaires. Les sommets et les extrêmes bases sont pratiquement intacts. Scissurite droite. Grosse symphyse pleurale de la base droite avec comblement des sinus et bande pleurale axillaire.

— Cardiomégalie. Stade I. Bord gauche rectiligne avec légère saillie haute du deuxième arc.

— Le système artériel pulmonaire n'est pas dilaté.

Mais sur les clichés ultérieurs, on assiste à la persistance inchangée de l'image miliaire, et à l'augmentation progressive de volume du cœur qui atteint, dès 1952, le stade 3.

Des tomographies pratiquées le 14/1/52 confirment la cardiomégalie, le semis miliaire bilatéral, l'importante symphyse pleurale droite, et montrent l'absence de lésions tuberculeuses excavées, en particulier des sommets.

Electrocardiogramme du 12 Janvier 1952 : rythme sinusal, 90 pulsations par minute. P.R. : 0"20 ; Q.R.S. : 0"07 ; Q.T. : VM + 0"06. Onde P : 0"12, 0,25 mV, bifide légèrement en D1, D2, VL, diphasisme ++ — — en V1 ; A.P. : + 80°. A.Q.R.S. : + 140°. En V1 complexe qR (R : 0,9 mV), avec D.I. à 0"07, complexe RS en V2, rS de V3, à V5, et RS en V6, où la D.I. est à 0"035. A.T. : + 40°. TV1 négatif, TV2, V3, V4 isodiphasiques — +. En conclusion : H.A.G., H.A.D., H.V.D. (+++).

Cathétérisme le 4 Février 1952 (Docteur GRAVIER) : Pression O.D. : 9/0 ; A.P. : 54/47.

Intervention le 22 Février 1952 (Prof. SANTY - D^r MARION) :

... A l'ouverture du thorax, symphyse pleurale totale qu'on est obligé de libérer au ciseau. Le volume du ventricule droit a fait tourner le cœur sur lui-même et rejeter la pointe à gauche et en arrière. Le péricarde paraît très épais ; il est beaucoup plus vasculaire que normalement. Aspect opalescent de l'épicarde qui a gardé une allure inflammatoire comme s'il avait existé dans la paroi une péricardite. Auricule très courte, très postérieure au niveau de laquelle l'aspect opalescent est particulièrement marqué. A la palpation, battements normaux et expansion. Pas de perception de coagulation. Résection de l'auricule. Introduction de l'index gêné par sa profondeur. Oreillette énorme. Plancher à bout de doigt. Pas de reflux. Orifice mitral admettant à peine l'extrémité de la

pulpe de l'index ; bords très épais paraissant très durs sur le versant aortique. On a beaucoup de peine à franchir au doigt la sténose surtout à cause de la distance. On s'y reprend à deux fois. On engage dans l'orifice la première phalange de l'index, on ne peut faire plus à cause de l'éloignement.

Suites opératoires normales.

Le malade est revu 8 mois après l'intervention. Bon résultat fonctionnel. A pu reprendre son travail, peut monter 2-3 étages sans dyspnée ; la marche rapide est possible. A l'examen, disparition de tout souffle systolique, persistance d'un roulement pré-systolique 1,5 à 2/6 sans frémissement. Le reste sans changement. A signaler à nouveau une albuminurie sans gros foie. L'E.C.G. est peu modifié.

A la radio, le 17/4/53, donc plus d'un an après l'intervention, l'image miliaire persiste. On est frappé du caractère très sombre du parenchyme aux parties hautes et inférieures des poumons, comme si le malade évoluait progressivement vers l'emphysème et l'insuffisance respiratoire.

Au début de 1954, l'amélioration persiste. Il n'y a pas eu de radiographies, ni de radioscopies pulmonaires.

Depuis 6 mois, le Docteur GLAEZERT, ayant changé de domicile, n'a pas de nouvelles de ce malade.

Cette observation est un très bel exemple des difficultés extrêmes que peut rencontrer chez un mitral le diagnostic de ces deux types de miliaire. L'évolution post-opératoire est plutôt en faveur ici de l'origine cardiaque, mais en fin de compte, on ne peut à cet égard se prononcer de façon formelle : ce qui nous a empêchée, de compter cette observation au nombre de nos miliaries mitrales.

Il n'est d'ailleurs pas impossible de penser qu'au cours d'une sténose mitrale puissent coexister les deux processus. Nous en trouvons en tout cas un exemple démonstratif et qui, à notre connaissance, est le seul de la littérature, rapporté par COELHO : un sujet de 28 ans, porteur d'une sténose mitrale typique avec importante hypertrophie ventriculaire droite électrique et d'une image miliaire diffuse, meurt d'arachnoïdite tuberculeuse terminale, la vérification montrant l'association de lésions d'hémossidérose et de granulie bacillaire.

II. La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Cette affection qui comporte des aspects micronodulaires ou réticulo-nodulaires pulmonaires plus ou moins diffus représente une cause d'erreur infiniment moins importante, du fait de sa relative rareté. On retiendra, en sa faveur, la coexistence d'adénopathies hilaires ou périphériques, la notion d'éléments cutanés du type sarcoïdes, la présence possible de curieuses lésions osseuses au niveau des mains (ostéites cystoïdes digitales). Nous rappelons que, chez ces

malades, qui sont souvent des adolescents ou des adultes jeunes, il n'existe aucune preuve décisive de bacillose, et que, fait capital, les cuti et intradermo-réactions à la tuberculine sont constamment négatives. La biopsie enfin d'un ganglion périphérique peut montrer les lésions caractéristiques de la maladie : cellules épithélioïdes sans cellules géantes, ni caséose, ni bacilles de Koch. La coexistence de sarcoïdose pulmonaire et de sténose mitrale n'a d'ailleurs pas à notre connaissance été signalée.

III. Les pneumoconioses.

Elles réalisent à certains stades de leur évolution, surtout au début, des aspects miliaires plus ou moins réticulés qui peuvent prêter à discussion lorsqu'en même temps le sujet est porteur d'une cardiopathie mitrale.

Parmi elles, la *silicose* occupe une place prépondérante. On devra toujours y songer en présence d'une image miliaire et ne jamais omettre d'interroger minutieusement le malade sur ses antécédents professionnels. Naturellement, les formes intenses déjà très évoluées, à plus forte raison lorsqu'elles comportent des blocs silicotiques, ne peuvent prêter à confusion. Il n'en est pas de même des aspects radiologiques de début, d'autant que leur distribution à partir des hiles est un peu celle des images miliaires que nous étudions. Cependant, même dans ces formes mineures, la silicose donne en général d'emblée un aspect plus grossier avec, en certains points, des nodules plus volumineux que ne le seraient ceux d'un poumon hémosidérosique. A première vue, le fait que, chez ces sujets, des troubles cardiaques avec, radiologiquement, accentuation du 2° arc, peuvent apparaître, ajoute encore à la difficulté du diagnostic. En réalité, lorsqu'une telle éventualité se produit chez un silicotique, les lésions radiologiques pulmonaires sont trop massives et trop anciennes pour prêter à confusion avec un poumon cardiaque.

Nous tenons à rapporter ici succinctement 2 observations que Monsieur le Professeur Agrégé ROCHE a bien voulu nous communiquer, ce dont nous le remercions. La première est celle d'un homme de 56 ans porteur d'une cardiopathie mitrale et aortique, ayant travaillé 16 ans dans les mines comme manœuvre et boiseur. La seconde est celle d'une femme de 55 ans, atteinte de maladie mitrale, ayant travaillé dans les poussières de charbon pendant plus de 19 ans comme grilleuse. Ces deux malades présentent depuis de nombreuses années de la dyspnée d'effort. Actuellement, celle-ci est devenue intense et il s'y est ajouté de la dyspnée

de décubitus. Ils n'ont aucun antécédent tuberculeux, et pas de bacilles de Koch dans les crachats. A la radiographie : gros cœur et images pulmonaires réticulo-nodulaires à grains fins occupant les 2/3 inférieurs des poumons.

Dans l'un et l'autre cas, on finit par conclure au poumon cardiaque devant :

— L'atténuation des lésions radiologiques, sans qu'elles disparaissent pour cela, par la thérapeutique tonicardiaque.

— Leur aspect lui-même : images réticulo-nodulaires fines et non véritables nodulations.

— L'importance enfin des signes fonctionnels qui ne peuvent être en rapport qu'avec la cardiopathie et non avec une silicose qui, si on l'admettait ici, serait à son extrême début.

— Il a été noté, en faveur du poumon cardiaque, l'accentuation des lésions radiologiques en expiration profonde, particulièrement nette chez la seconde malade. Ceci ne correspond pas évidemment aux altérations d'hémossidérose même, mais aux phénomènes de stase qui coexistent avec elle.

Les autres pneumoconioses ne peuvent que beaucoup plus rarement prêter à discussion. Il est exceptionnel que les *pneumopathies au béryllium* puissent aboutir à des lésions radiologiques analogues (SOSSMAN, WILSON, PASCUSI, P. RAVALT, ROCHE, TOLOT et TOURAINE). Par contre, nous signalerons la possibilité de *miliaires ferriques réalisant de véritables sidéroses exogènes* (POINSO en particulier). Elles nécessitent l'inhalation prolongée de poussières riches en particules ferriques et sont pratiquement l'apanage des mineurs du bassin de Lorraine, des polisseurs et des soudeurs à l'arc électrique. Leur intérêt au cours de cette étude est plus théorique que pratique puisqu'elles réalisent l'équivalent exogène de nos miliaires hémossidérosiques. L'aspect radiologique est très semblable, franchement miliaire ou réticulo-nodulaire avec cependant des grains plus volumineux mais de densité assez voisine et surtout de même topographie, à prédominance péri-hilaire. La suppression du risque professionnel s'accompagne souvent d'une régression très lente de l'image, cette évolution étant radicalement différente des sidéroses endogènes qui sont indélébiles. L'affection est en général bien supportée et ne donne que très peu de signes fonctionnels. L'association avec la tuberculose est exceptionnelle. La surcharge pulmonaire apparaît anatomiquement (d'après les rares documents que l'on possède) sous forme de cellules bourrées de pigments qui sont exceptionnellement intra-alvéolaires comme dans les hémossidéroses : on les trouve dans les gaines broncho-vasculaires, surtout à

la périphérie des poumons. Le pigment y est rarement à l'état libre et les productions conjonctives de voisinage sont discrètes. Le pigment serait de nature chimique différente : sous forme de sel ferreux, et non ferrique comme dans les miliaires des mitraux. De telles sidéroses exogènes ne posent que rarement des problèmes de diagnostic avec les endogènes. Nous citerons cependant une observation qui bien que ne concernant pas un mitral, montre que la discrimination peut être, dans quelques rares observations, très difficile, sinon impossible.

Il s'agissait d'un sujet de 39 ans, porteur d'un rétrécissement aortique serré. Il exerçait depuis de nombreuses années la profession de polisseur sur pièces métalliques rouillées. Il présenta brusquement une scène d'insuffisance ventriculaire gauche à marche rapide, avec nombreuses hémoptysies et image miliaire à prédominance péri-hilaire. L'examen histologique des poumons montra une sidérose très importante, située surtout dans le tissu interstitiel du poumon avec par ailleurs pneumonie interstitielle hyperplasique et quelques ocytes intra-alvéolaires. Se trouvait-on en présence d'une miliaire hémosidérosique au cours d'un R.A. serré (éventualité rare mais signalée en particulier par LAUBRY) ou en présence d'une sidérose exogène ? La question ne put être tranchée. Il est possible que la stase pulmonaire consécutive à la cardiopathie ait favorisé le dépôt pigmentaire d'origine exogène et c'est à cette conception d'un processus mixte que nous nous sommes arrêtés.

IV. Les broncho-pneumopathies aiguës.

Elles peuvent quelquefois réaliser sur les radiographies des aspects rappelant les miliaires mitrales, d'assez loin en réalité, car il s'agit surtout de dessins réticulés, liés à l'accentuation de la trame bronchique et bronchiolaire. Ces broncho-alvéolites aiguës, qui peuvent s'observer chez des sujets porteurs de cardiopathies bien compensées, ont un contexte fébrile et une évolution qui permettent de les identifier aisément. Des faits de cet ordre ont été rapportés dans la grippe par BEZANCON et JACQUELIN, LEHMANN et TRIBOUT, et dans certaines bronchites capillaires aiguës par ROCH et FROMMEL.

V. La syphilis.

Des miliaires syphilitiques ont été observées par FAVRE et N. CONTAMIN (thèse de ROMAN-MONNIER) ainsi que par GATÉ, DECHAUME et GARDERE. Il s'agit là de faits exceptionnels, qui ne peuvent intervenir pratiquement dans la discussion du diagnostic.

VI. Les cancers miliaires du poumon (lymphangites carcinomateuses).

Bien étudiées dans la thèse lyonnaise de Paul PALLASSE, ces carcinomatoses miliaires ne sauraient être passées sous silence. Elles constituent une erreur de diagnostic, qui n'est évidemment pas fréquente, mais peut cependant se rencontrer. En général, on les identifiera par l'intensité des signes fonctionnels, l'altération grave et progressive de l'état général, avec amaigrissement et cachexie, la constatation possible de nodules volumineux associés aux micro-nodules, d'adénopathies hilaires ou sus-claviculaires. On sait que ces carcinomes miliaires sont le plus souvent secondaires à un cancer gastrique (SCHWARZMANN et JARCHIO, P. PALLASSE), bronchique (HIFFE et HAHLE), pancréatique (LAGESE), mais peuvent se voir à la suite de toute autre néoformation primitive qu'il sera indispensable de mettre en évidence.

*
**

En résumé, si l'on veut classer par ordre de fréquence les diagnostics différentiels à envisager devant une image miliaire constatée chez un mitral, on peut mettre en tout premier lieu la granulie tuberculeuse. Puis viendront les pneumoconioses avec la silicose. Ensuite la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et les carcinomes secondaires. En dernier lieu, et très loin derrière les affections précédentes, on peut placer les bronchopneumopathies aiguës et la syphilis.

En conclusion de ce chapitre de diagnostic, nous dirons qu'en cas de doute — sans tenir compte du contexte anamnestique et clinique qui apporte le plus souvent une contribution décisive — il faudra tenir compte des notions suivantes pour affirmer l'origine cardiaque d'une image miliaire :

1° Se trouver en présence d'une *sténose mitrale serrée à répercussion importante sur la circulation pulmonaire* (image radiologique des troncs pulmonaires et accessoirement cathétérisme intracardiaque) ainsi que *sur le ventricule droit* : nous croyons en particulier qu'il est difficile de soutenir ce diagnostic en l'absence de signes électriques d'hypertrophie de cette cavité.

2° Dans le doute, on pourra tabler sur les données complémentaires suivantes :

a) *Examen cytologique de l'expectoration* sur la valeur de laquelle insistaient déjà LAUBRY, LENEGRE et ABBAS. La découverte de cellules pigmentaires serait un argument de valeur quant à la nature hémossidérosique de la miliaire. Per-

sonnellement, nous avons souvent examiné les crachats des mitraux : la reconnaissance des oocrocytes y est aisée après coloration au bleu de Toluidine par exemple, mais cet examen est infidèle. Nous avons par 2 fois fait de telles recherches au cours de miliaires authentiquement mitrales sans mettre en évidence la moindre particule ferrique. C'est probablement pour sensibiliser cette recherche que COELHO propose le « lavage bronchique » après bronchoscopie : cette méthode malgré l'intérêt que lui reconnaît l'auteur nous paraît difficile à imposer à des malades dyspnéiques et fragiles.

b) *La ponction du parenchyme pulmonaire* préconisée par LAUBRY et ses collaborateurs se heurte aux mêmes difficultés. COELHO l'a pratiquée cependant sur 52 mitraux, avec deux seuls accidents hémoptoïques bénins : elle lui a permis de découvrir une hémosidérose sur l'étalement de la sérosité sanglante retirée dans 77 % des cas. Si cette technique s'avérait sans danger, il est certain que, dans les cas douteux, elle pourrait rendre les plus grands services.



DEUXIÈME PARTIE

Les ossifications nodulaires

HISTORIQUE ET OBSERVATIONS

Les ossifications pulmonaires nodulaires que les radiographies révèlent quelquefois chez les mitraux peuvent (il est vrai exceptionnellement) être si nombreuses qu'elles suggèrent à première vue le terme de « miliaire calcifiée ». C'est pour cela que nous leur réservons un chapitre dans ce travail consacré aux différents aspects micronodulaires stables que peuvent revêtir les poumons des sténoses mitrales.

Les ossifications pulmonaires multiples (le terme est plus exact que celui de « miliaires calcifiées ») sont connues depuis beaucoup plus longtemps que les miliaires hémosidérosiques.

C'est à WAGNER, en effet, en 1859, qu'en revient la première observation, après découverte anatomique d'une cinquantaine de nodules de la grosseur d'un pois chez un malade porteur de sténose mitrale.

HESCHL, en 1862, trouve à l'autopsie d'une femme morte d'« hydropisie » des ossifications nodulaires nombreuses. ROCKEL, en 1889, puis BITTROLFF, en 1910, publient à leur tour des observations anatomo-cliniques de calcifications pulmonaires chez des mitraux.

C'est à SALINGER, en 1932, que nous devons le travail fondamental sur la question, travail basé sur l'observation d'un mitral de 31 ans. SALINGER est le premier à voir radiologiquement les ossifications. Il est aussi le premier à faire

un rapprochement de cause à effet entre elles et la sténose mitrale.

GROSS, en 1938, rapporte 4 cas radiologiques chez des mitraux et fait d'intéressantes hypothèses pathogéniques.

ELKELES et GLYNN, en 1946, à propos d'un cas identique chez un mitro-aortique, éliminent à peu près formellement le rôle de la stase et font de l'ossification la conséquence d'une pneumopathie rhumatismale.

TVERDY, en 1949, publie une observation de sténose mitrale avec ossifications et étudie histologiquement celles-ci de façon très poussée.

SAHN et LEVINE, en 1950, rapportent les observations radiologiques de deux mitraux porteurs de nodules pulmonaires, nombreux, très-petits, et calcifiés.

Enfin, en 1954, à propos d'une observation de miliaire ossifiée de la Clinique du Professeur Roger FROMENT, les Docteurs A. PERRIN, GALLY, DEVIC et RIVIÈRE font paraître un article dans la Revue Lyonnaise de Médecine. A cet article correspond la thèse de RIVIÈRE sur « les ossifications nodulaires du poumon mitral ».

Nous avons repris cette observation dans notre thèse, et nous en apportons une autre du même type. Mais nous avons à leur sujet fait peu de travail personnel, ayant surtout porté notre attention sur les miliaries hémosidérosiques.

A ces deux observations d'ossifications pulmonaires multiples, nous en avons ajouté 5 autres dans lesquelles les ossifications sont en nombre plus restreint. Trois viennent du service du Professeur R. FROMENT, et deux nous ont été confiées par le Docteur J. GRAVIER. Nous les avons retenues en raison de leur valeur comparative.

OBSERVATION N° 12

M. Emm... Antoine, 20 ans. Commissurotomie N° 65.

Miliaire cardiaque dans laquelle il faut distinguer des éléments fins et peu denses de la partie moyenne des poumons et des nodules calcifiés, en nombre plus restreint, des deux bases. Rétrécissement mitral pur, serré, à séméiologie de subœdème pulmonaire et de douleurs thoraciques (accompagnés de diffusion des algies aux membres et de véritable malaise général d'effort). Gros cœur et électrocardiogramme d'hypertrophie ventriculaire droite sans signes manifestes de stase périphérique. Commissurotomie et décès post-opératoire. Confirmation anatomique macroscopique et histologique d'ossifications pulmonaires nodulaires disséminées prédominant aux bases.

Ce sujet, de petite taille (1 m. 58, 47 kilogs) et d'aspect un peu infantile, n'a aucun antécédent rhumatismal, mais a présenté de nombreuses angines dans l'enfance. Il se sait porteur d'une cardiopathie depuis l'âge de 14 ans, où sont apparus les premiers phénomènes pulmonaires.

Son interrogatoire révèle une symptomatologie d'effort typique :

1°) Dyspnée d'effort du type sub-œdémateux s'étant progressivement aggravée depuis l'âge de 14 ans. La marche, surtout au froid, détermine un ronflement thoracique avec toux et souvent rejet d'une expectoration muqueuse et striée de sang, mais rarement franchement mousseuse. Une seule hémoptysie abondante en Janvier 1953, rapportée à un infarctus pulmonaire.

2°) Ces phénomènes pulmonaires s'accompagnent d'un syndrome douloureux d'effort d'un type très particulier. La dyspnée se double d'une douleur thoracique constrictive à irradiation cervicale et accessoirement maxillaire. En même temps que la douleur diffuse aux bras, elle s'étend à tout l'abdomen, surtout à l'hypocondre gauche et également aux cuisses jusqu'aux genoux d'une manière atténuée et sans sensation de dérochement des jambes. Parallèlement : voile devant les yeux, sueurs profuses et malaise lipothymique obligeant le malade à s'adosser pour ne pas tomber.

Ces manifestations sont parfaitement reproduites et objectivées par l'épreuve d'effort.

L'aggravation de ces symptômes oblige le malade à se faire hospitaliser dans le service du Prof. RAVAUlt d'abord en Juillet 1952, puis en Février 1953 ; il est alors envoyé dans le service du Prof. FROMENT dans l'éventualité d'une commissurotomie.

Les constatations objectives faites au cours de ces différentes hospitalisations sont concordantes.

Au cœur, arythmie complète à 100 avec séméiologie typique de sténose mitrale apparemment pure (éclat de B1, bruit de rappel mitral et, dans l'aisselle, petit roulement diastolique ; pas de souffle systolique, pas de souffle diastolique sigmoïdien).

Aux poumons : l'auscultation et la percussion sont à peu près normales.

Il n'existe pas de signes de stase périphérique, le foie n'est pas perçu, mais la rate est palpable à bout de doigt (ce qui, associé à une température subfébrile, avait fait discuter une greffe infectieuse). La cuti et l'intradermo-réaction à la tuberculine sont négatives.

Les radiographies thoraciques (Juillet 1952) : montrent un cœur à peine augmenté de volume, à bord gauche rectiligne, avec saillie haute et limitée du deuxième arc. Les branches artérielles pulmonaires sont dilatées. Image de granité très fin et peu dense de la partie moyenne des deux poumons, surtout dans la région périhilaire, respectant l'apex et la partie périphérique. Ce granité se double de calcifications multiples des deux bases : granulations très denses, de forme et de taille variable (entre 1/2 et 3 mm. de diamètre), au nombre d'une vingtaine environ de chaque côté, disposées surtout le long de l'ombre cardiaque à peu près symétriquement (mais remontant un peu plus haut à gauche qu'à droite). Le cliché de profil les situe avec éléction dans la partie antérieure des lobes inférieurs. Cette image est parfaitement stable puisque retrouvée exactement identique sur la radiographie de Février 1953. Ce cliché montre cependant une nette augmentation du volume cardiaque (stade II).

Electrocardiogramme (Février 1953) : Fibrillation auriculaire avec rythme ventriculaire à 110. A Q.R.S. = + 130 ; Q.R.S. = 0,08 sec. Complexes du type Rs en V1, R.S. de V2 à V5, rs en V6.

T. négatifs en V1 et V2. En somme, tracé suggestif d'une hypertrophie ventriculaire droite importante.

Temps de circulation au dychohium : 37".

Prise de pression veineuse perturbée par des vomissements.

Malgré de nombreux éléments défavorables (gros cœur, arythmie complète, miliaire pulmonaire...), étant donné la séméiologie d'effort si typique laissant préjuger d'une sténose mitrale très serrée et surtout l'aggravation manifeste et rapide sans action du traitement médical, on pose, avec réticence, l'indication d'une commissurotomie.

L'intervention (Prof. SANTY, Dr P. MARION) est pratiquée le 9 Avril 1953. On trouve un auricule gauche complètement thrombosé, rétracté, ce qui impose l'abord de l'oreillette par la veine pulmonaire inférieure. L'orifice mitral ne dépasse pas 5 à 6 mm. de diamètre avec très léger reflux systolique. La commissurotomie digitale est efficace. Mais dans les manœuvres intra-cardiaques, l'oreillette gauche se déchire et une hémorragie se produit avec pose cardiaque de longue durée nécessitant une réanimation. Le cœur repart, ce qui permet de terminer l'intervention, mais, dans les suites, le malade reste dans un état précaire, *il se cyanose peu à peu et meurt au bout de quelques heures.*

Vérification.

1° *Le cœur* : Thrombose ancienne et organisée de tout l'auricule gauche qui exclut pratiquement cette cavité ; du côté de l'oreillette, la coagulation est recouverte d'une véritable membrane conjonctive qu'il est presque impossible de différencier du reste de l'endocarde auriculaire.

Sténose mitrale très serrée, admettant la pulpe de l'index avec agrandissement opératoire ne dépassant pas 5 mm. de long. Appareil mitral de souplesse conservée, notamment pour l'essentiel de la grande valve. Le cône mitral s'insère directement sur les piliers du fait d'une rétraction considérable des cordages, les deux piliers étant attirés l'un contre l'autre et distants d'à peine un centimètre (disposition anatomique qui rendait une commissurotomie instrumentale plus étendue illusoire et dangereuse).

Calcifications sous-commissurales postérieures, insérées dans le septum, en crête de coq.

2° *Les deux poumons* montrent, à la coupe, de multiples points ocres correspondant à des foyers d'hémosidérose. On retrouve, dans les deux lobes inférieurs, et surtout près des languettes pulmonaires de multiples nodules extrêmement durs, enchâssés, blanc jaunâtre, et correspondant aux foyers d'ossification.

Examen histologique des poumons.

Les nodules calcifiés sont formés de lamelles osseuses concentriques, avec quelques espaces médullaires et présence d'ostéoblastes. Le nodule est libre dans une cavité de type alvéolaire, sans fibrose, mais élargie avec fusion de plusieurs alvéoles.

Les artérioles sont très nombreuses, anormales, avec zones de nécrose de la média et de la périartère.

On trouve des lésions d'hémosidérose, avec, dans les alvéoles, des cellules type ocrocytes en amas irrégulièrement distribués. Le parenchyme est atteint de pneumonie interstitielle hyperplasique avec collapsus. Pas de nodules engainés de sclérose. Pas de fibrose intra-alvéolaire autour des cellules pigmentaires.

OBSERVATION N° 13

Mme Gar... Andrée, 34 ans. Commissurôtômie N° 12.

Malade adressée par le Docteur Léon GALLAVARDIN pour intervention éventuelle.

Ossifications multiples des 2 tiers inférieurs des 2 champs pulmonaires, sans hémosidérose radiologique, chez une femme atteinte de R.M. pur, serré, avec syndrome œdémateux d'effort intense. Excellents résultats de la commissurotomie.

3 enfants en bonne santé. Pneumonie à 4 ans, pneumonie double à 7 ans, nouvelle congestion pulmonaire à 13 ans, pas de bronchite chronique entre ces différents accidents aigus. C'est à l'âge de 10 ans qu'elle présente la première crise rhumatismale. A 24 ans, nouvelle atteinte de R.A.A. qui durera un mois ; c'est alors qu'on lui signale une cardiopathie. Elle reprend son travail 2 mois plus tard, présentant de temps à autre des poussées arthralgiques fugaces. Et insensiblement apparaissent les premiers troubles fonctionnels : dyspnée aux gros efforts seulement (natation, bicyclette, courses) ; la malade mène cependant une vie normale jusqu'à l'âge de 28 ans. C'est lors de sa dernière grossesse que le tableau s'aggrave, la dyspnée devenant très vive au moindre mouvement dès le 3^e mois. Le repos complet au lit et la digitaline permettent de mener à bien la grossesse sans accidents gravidocardiaques, mais dans les suites va se constituer progressivement un syndrome œdémateux d'effort typique qui depuis un an empêche toute vie active de la malade. Le moindre mouvement, quelques montées d'escaliers, les petits travaux du ménage, le déshabillage provoquent une dyspnée vive avec sensation de lassitude intense, et si la malade force, un accès subœdémateux. 3 crises œdémateuses nocturnes de primo-décubitus. Pas d'hémoptysie. Syndrome prémenstruel net, influence défavorable du froid. Aucun trouble rythmique, aucune douleur thoracique. La malade suit un traitement digitalique régulier, mais sans grand effet. Il y a un mois, congestion pulmonaire de la base gauche.

A l'examen : état général un peu altéré, la malade a maigri de 5 kgs en 2 mois. Très asthénique et anorexique, elle ne présente pas de fièvre mais, depuis 1 an déjà, un œdème discret et intermittent des membres inférieurs et une albuminurie fugace récemment réapparue. Faciès légèrement mitral. Pas de dyspnée au repos.

Au cœur : frémissement diastolique de pointe et vibration dure de la mitrale ; à l'auscultation, roulement diastolique intense 4,5/6, claquement de B.I., claquement d'ouverture. Souffle systolique doux 1,5/6 en jet de vapeur, audible sur un pavillon de stéthoscope seulement, à gauche du sternum, dans le 4^e E.I.C. Ce souffle est variable d'un jour à l'autre et fait discuter l'I.T.F. Pas de souffle diastolique sigmoïdien.

L'examen montre, par ailleurs, une hépatomégalie modérée de deux travers de doigt, un petit disque d'albumine dans les urines. Petit goitre diffus connu depuis 8 ans. Sédimentation globulaire à 20 % ; T.A. : 14,5/11.

Aux poumons : respiration un peu rude, quelques petits râles gargouillants au niveau des fosses sous-épineuses, disparaissant à l'inspiration profonde.

Sur les radiographies :

— Poumons : il existe de très nombreux foyers calcifiés dans les deux champs, à la partie basse et moyenne, le tiers supérieur étant intact. Ces foyers sont de la taille d'une tête d'épingle en verre. Il y en a de plus volumineux à la partie toute inférieure des poumons, immédiatement sus-diaphragmatique.

Pas de granité de type hémosidérosique associé.

Les branches artérielles pulmonaires ne sont pas très dilatées et leurs contours sont nets.

Les 2 champs, surtout à la partie supérieure, sont extrêmement clairs et même emphysémateux.

Belle image scissurale droite.

Les tomographies précisent les images de calcifications multiples et montrent leur siège, surtout antérieur.

— Cœur : légèrement augmenté de volume, stade 1. Pas d'aspect mitral caractéristique. Très légère saillie de l'artère pulmonaire.

O.G. nettement dessinée de profil, avec rétropulsion systolique discrète. Pas de calcifications valvulaires visibles.

E.C.G. : rythme sinusal. Onde P crochetée en D1, D2, V1, diphasique + — en VI. Axe électrique à + 120°.

En V1, complexe r. De V2 jusqu'en V6 complexes RS (R S). Segment ST sous-dénivélé de V1 à V4. En conclusion H.V.D. + +.

Cathétérisme (Docteur GRAVIER, 3/12/51) : Pressions :

O.D. :	3/0
V.D. :	108/19
A.P. :	108/72
Capillaire :	41/36

En somme, on se trouve devant un R.M. vraisemblablement très serré, pur, avec déjà petit retentissement ventriculaire droit. Donc, indication franche de commissurotomie.

Intervention le 17/12/51 (Professeur SANTY, Docteur MARION) :

Poumons élastiques, moins scléreux que dans beaucoup d'autres cas. Pulmonaire très saillante avec plaque d'athérome en surface... Introduction de l'index sans difficulté ni hémorragie. Orifice mitral très petit, n'admettant pas la pointe de l'index. Pas de sensation de régurgitation, pas de calcifications... Bonne commissurotomie digitale...

Suites opératoires simples. Image radiologique pulmonaire non modifiée.

Revue 9 mois plus tard, la malade est transformée : elle peut marcher à plat sans limite, monte deux étages sans s'arrêter, ne s'essouffle légèrement que dans les gros efforts, mais insiste sur le fait qu'elle récupère très vite. Elle dort sans oreiller et n'est plus gênée par le froid. Elle a grossi de 10 kilogs, on se demande si cette surcharge n'explique pas, en partie au moins, la légère dyspnée d'effort.

A l'examen, le frémissement n'est plus noté, le roulement diastolique s'est considérablement réduit. Disparition de tout souffle systolique. A l'E.C.G., diminution légère de l'H.V.D.

L'image radiologique pulmonaire est absolument inchangée.

OBSERVATION N° 14.

Dur... Marius, 20 ans. Commissurotomie.

(Malade personnel du Docteur GRAVIER).

Image réticulo-nodulaire de la partie moyenne des deux champs pulmonaires, insuffisamment dense pour qu'on puisse parler de miliaire. Mais ossifications nodulaires elles aussi de la partie moyenne (3 ou 4 de chaque côté). R.M. pur, hypertensif pulmonaire.

Le R.M. est décelé à l'âge de 9 ans à la suite de palpitations. Ni R.A.A., ni chorée, ni scarlatine. A noter que le père est mort d'une lésion cardiaque rhumatismale à l'âge de 40 ans. Les premiers troubles fonctionnels sont apparus à l'âge de 15 ou 16 ans sous forme de dyspnée d'effort. Pour la première fois, il y a 3 ans, le malade a fait une crise de subœdème pulmonaire nocturne. Depuis lors, il a présenté de nombreuses petites crises de décubitus, exceptionnellement suivies d'expectoration hémoptoïque.

Actuellement, l'effort provoque de la dyspnée et surtout des palpitations. Le malade est très gêné, il ne peut faire plus de 500 mètres en marche normale, il marche très lentement en terrain ascendant, et ne peut monter deux étages qu'à pas très lents. Il est essoufflé par le froid, les gros repas, légèrement soulagé par la digitale.

Il ne présente aucun signe de stase périphérique. T.A. à 11/7.

A l'examen :

Au cœur : symptomatologie mitrale au complet. Vibration dure, violente, roulement diastolique 4/6 avec frémissement 2/4. Eclat de BI et claquement d'ouverture.

Petit souffle systolique endapexien anorganique.

Clangor de B2 au foyer pulmonaire sans souffle diastolique.

A l'E.C.G. : axe droit à + 120. H.V.D. importante ++, avec onde R en V1, V2 et T négatif dans les mêmes dérivations. Complexe r/s en V6.

A la radio :

Champs pulmonaires : image réticulo-nodulaire à grains très fins dans les régions juxta-hilaires et moyennes, à droite comme à gauche.

En outre, on constate la présence de 2 ou 3 éléments nodulaires de taille plus importante (une grosse tête d'épingle en verre) et de densité plus grande, qui correspondent certainement à des ossifications. Ceci dans chacun des deux champs pulmonaires à la partie moyenne.

Les hiles sont élargis. L'artère pulmonaire est très volumineuse et convexe.

Cœur de taille sensiblement normale.

Pas de cathétérisme.

En somme, R.M. pur, à forme hypertensive pulmonaire, chez un jeune homme de 20 ans.

Intervention le 6/6/54 (Professeur SANTY, Docteur MARION) :

... Plèvre libre. Auricule petit et perméable. Pas d'I.M. Ouverture au doigt en avant, au couteau en arrière d'un orifice minuscule et punctiforme.

Par la suite, grosse amélioration fonctionnelle d'au moins 50 %.

Au point de vue radiographique : pas de changement des micro-nodules calcifiés. L'image réticulo-nodulaire est pratiquement la même, peut-être s'est-elle légèrement atténuée ? Les hiles sont moins denses et surtout l'artère pulmonaire a perdu de sa convexité. Hémiparésie diaphragmatique gauche.

OBSERVATION N° 15.

Monsieur Ferr..., 32 ans. Commissurotomie.
(Malade personnel du Docteur GRAVIER).

Ossifications nodulaires pulmonaires, chez un malade atteint de R.M. hypertensif, entré directement en phase d'insuffisance cardiaque.

Dans ses antécédents, on retient une chorée de Sydenham à 9 ans 1/2, suivie de R.A.A. fruste. 2 pneumonies à 14 et 24 ans. Un ulcère duodénal soigné de 1939 à 1942.

Le R.M. est découvert à 14 ans lors de la première pneumopathie. A cette époque, le sujet n'était pratiquement pas gêné et, bien qu'on lui ait conseillé de prendre de la digitaline, il pouvait faire du tennis et de la natation.

L'état de santé est donc à peu près normal jusqu'à l'âge de 28 ans où la dyspnée d'effort fait son apparition, et, depuis 3 ans, à 29 ans, le malade est entré en insuffisance cardiaque avec arythmie complète.

Jamais d'O.A.P. ou de subœdème, une seule hémoptysie isolée, à l'âge de 16 ans, sans notion d'effort. Bronchites fréquentes avant le début de la décompensation.

Actuellement, insuffisance cardiaque stabilisée avec reflux hépato-jugulaire, sans œdèmes, sans albuminurie.

Au cœur : A.C. lente, à 70. A l'auscultation : roulement diastolique variable, 2 à 3/6, avec saccade initiale sans claquement d'ouverture.

Souffle systolique endapexo-axillaire, 3/6. Eclat de B1, à la pointe mais pas dans l'aisselle. On doit admettre l'I.M. Le long du bord gauche du sternum, souffle diastolique 3/6, qui fait admettre l'I.P.F., car la T.A. est à 11/7 et il existe un syndrome d'hypertension pulmonaire indiscutable.

E.C.G. d'H.V.D. très importante avec axe à $\div$ 130, onde QR en V1 et R/S en V5.

A la radio :

Calcifications nodulaires pulmonaires de densité assez faible et prédominant à droite (presque uniquement). Elles sont diffuses dans tout le champ pulmonaire, sans prépondérance basale particulière. Pas d'hémosidérose. Champs pulmonaires de clarté moyenne.

Très gros cœur (stade 3), surtout aux dépens de l'oreillette gauche. Auricule visible. Artère pulmonaire convexe et très hypertrophiée. A la scopie : calcifications valvulaires très importantes, en cercle, paraissant situées sur l'anneau mitral.

En conclusion : R.M. hypertensif pulmonaire, passé directement au stade d'insuffisance cardiaque.

Intervention le 16 Novembre 1954. (Professeur SANTY) :

... Poumon très scléreux. Très grosse pulmonaire... Orifice mitral très étroit. Calcification postéro-interne importante... Commissurotomie digitale, on obtient un orifice de pres de 2 doigts.

Suites opératoires : les premiers jours ont été assez pénibles, cyanose légère traitée par l'oxygène.

4/12/54 : Très grosse amélioration. Rythme régulier et calme.

A la radio : les ossifications sont toujours là, et même, comme l'ensemble du parenchyme s'est éclairci, elles sont, par contraste, plus nettement visibles qu'avant. Cœur identique.

A l'E.C.G. : légère diminution de l'H.V.D.

OBSERVATION N° 16.

Tel... Charles, 31 ans. Commissurotomie N° 21.

(Malade envoyé par le Docteur FINAS).

Ossifications des bases chez un sujet atteint de R.M. pur, à symptomatologie uniquement pulmonaire, sans signes de stase périphérique. Excellents résultats après commissurotomie. Pas d'hémorragie radio-logique, mais poumons gris de surcharge vasculaire.

A 18 ans, crise de R.A.A. probable mais larvée et passée inaperçue. En 1944, à l'âge de 23 ans, alors que le malade était prisonnier en Allemagne, nouvel épisode articulaire plus typique mais qui ne fut pas traité. C'est lors de son rapatriement, un an plus tard, qu'on lui signale la présence d'un R.M. Fin 1946, apparaît une légère dyspnée d'effort. Insensiblement, les signes fonctionnels vont augmenter et le malade va réduire la rapidité de sa marche. En Juin 1947, à l'occasion d'un effort, première hémoptysie, minime d'ailleurs, et qui se répètera en 1949 seulement. Depuis 2 ans, bronchite hivernale fébrile avec expectoration mousseuse. La digitaline est inefficace. Une nouvelle hémoptysie abondante terminant une crise d'O.A.P. nocturne décide le malade à se faire opérer. Actuellement, celui-ci ne peut faire le trajet de 250 mètres en côte qui le sépare de son lieu de travail, qu'en s'arrêtant 5 à 8 fois au moins avec apparition d'un bruit de friture intra-thoracique et de quelques secousses de toux, qu'un simple déshabillage suffit d'ailleurs à provoquer. L'humidité et le froid influencent nettement les capacités physiques. Lorsque le sujet essaye de forcer, apparaît un point douloureux épigastrique suivi d'un serrement thoracique sans irradiations et cédant de suite à l'arrêt ; la sensation douloureuse s'accompagne parfois d'un besoin impérieux d'aller à la selle. Ce syndrome évolue toujours dans l'ombre de la dyspnée et s'accompagne en même temps de dérobement des jambes et de vertiges. Depuis 15 jours, le malade ne peut dormir qu'en position demi-assise, le décubitus provoquant immédiatement une violente dyspnée.

A l'examen : bon état général.

Au cœur, séméiologie typique de R.M. : frémissement diastolique de pointe, roulement diastolique modéré 3/6, gros éclat de B1, redoublement de B2. Souffle diastolique sigmoïdien non retrouvé quelques jours plus tard. Souffle systolique para-sternal gauche et endapexien, de type ventriculaire droit habituel : disparaît en position debout et augmente en inspiration forte (3/6).

Le reste de l'examen est négatif. Pas de signes d'insuffisance cardiaque périphérique. T.A. : 12,5/8,5.

Aux poumons : sibilances aux deux bases.

A la radio :

Poumons : il existe une quinzaine de calcifications à la base gauche et à peu près autant à la base droite. Elles sont situées surtout dans les parties les plus inférieures et on en voit particulièrement deux belles à droite, exactement dans le sinus costo-diaphragmatique.

Pas d'hémosidérose associée, mais poumons gris de surcharge vasculaire avec accentuation nette des hiles.

Image scissurale droite.

Cœur de volume sensiblement normal, avec bord gauche à 4 arcs. Saillie légère de l'artère pulmonaire.

O.G. affleurant à gauche et à droite, et saillant nettement en O.A.D. dans l'E.C.P., avec belle rétropulsion systolique.

Pas de calcifications valvulaires visibles.

E.C.G. (3 Mai 52) : rythme sinusal, 95 pulsations par minute. Axe électrique à + 100°. H.V.D. + + +.

Cathétérisme le 12 Mai 52 (Docteurs CAHEN et PONT) :

Pressions : O.D. = de 0 à + 5.

V.D. = 80/— 1.

A.P. = 70,35, (P.M. = 45).

Capillaire = 24.

Intervention le 21 Mai 1952 (D^{rs} MARION, MAYER, LAROYENNE) :

... Symphyse pleurale peu serrée. Le péricarde contient, comme d'habitude, un liquide séreux citrin. Pulmonaire énorme qui masque une partie de l'auricule gauche. Valves mitrales très souples, il n'y a pas de reflux. On n'a pas de difficultés à trouver l'orifice mitral au fond d'un entonnoir peu profond. L'orifice admet l'extrémité de l'index : 10-12 mm. Par une pression légère, les commissures cèdent très facilement. Les bords de l'orifice mitral sont très peu rigides. Deuxième introduction du doigt : on complète la commissurotomie et en arrière on sent très nettement les piliers qui sont indurés. Le doigt joue très librement dans le nouvel orifice mitral. Il n'y a pas de reflux après la commissurotomie.

Suites opératoires orageuses. Au premier jour : syndrome hyperthermique qui a failli emporter le malade. Au quatrième jour : apparition de flutter avec tachycardie à 170. Comme on redoute la thrombose intracardiaque, on met le malade aux anticoagulants. Le onzième jour : hémoptysie de sang rouge. On arrête alors les anticoagulants, mais apparition d'un anasarque. On reprend l'héparine, mais survient une nouvelle hémoptysie, abondante, avec dyspnée marquée. La radiographie pulmonaire montre alors des images d'infarctus multiples. On reprend les anticoagulants associés aux tonocardiaques. Insensiblement, après 15 jours d'évolution, la scène clinique s'améliore, l'arythmie complète succède au flutter, la courbe thermique revient à la normale, et le 19 Juin, soit près d'un mois après l'opération, la quinidine régularise enfin le rythme.

En somme, hémoptysies par troubles artériels pulmonaires, et scène de stase périphérique avec fièvre et flutter qui évoquent une thrombose auriculaire étendue.

Le malade est revu par le Dr FINAS 9 mois après l'intervention : Résultat fonctionnel excellent. Du point de vue objectif, disparition du frémissement et atténuation marquée du roulement diastolique (1/6 environ). Plus de souffle systolique. A l'E.C.G., diminution légère de l'H.V.D. : ++.

Sur les radiographies, les poumons sont nettement moins gris, avec cependant persistance d'un aspect un peu réticulé. Les calcifications des bases n'ont absolument pas changé.

Depuis, l'amélioration a persisté. Il y a eu encore régression nette de la grisaille pulmonaire et des signes électriques d'H.V.D. L'hiver dernier, le malade a présenté de fréquents épisodes bronchitiques, et dernièrement, pendant quelques jours, un état asthmatiforme, dyspnée d'effort très accusée, sans fièvre, mais avec râles sibilants diffus. A part ces épisodes bronchitiques et dyspnéiques, il se trouve considérablement amélioré.

OBSERVATION N° 17.

Madame Mes..., 35 ans. Commissurotomie N° 84.

(Malade adressée par le Docteur FINAS).

Ossifications pulmonaires des bases chez une femme de 35 ans atteinte de R.M. serré, hypertensif pulmonaire, sans miliaire hémorragique. Embolies. Dyspnée et cyanose d'effort. Petits signes de défaillance cardiaque.

Dans les antécédents, angines fréquentes avec abcès amygdaliens. Découverte du R.M. à 28 ans, à l'occasion d'un infarctus pulmonaire. En 1946, après une journée fatigante, la malade présente un malaise important avec dyspnée, et quelques jours plus tard, fait une embolie du carrefour aortique. Elle est alors traitée à l'hôpital de Casablanca, d'où elle sort en Janvier 47 avec un syndrome de claudication intermittente. En 1949, le Professeur WERTHEIMER pratique une artériectomie qui donne peu d'amélioration objective mais une amélioration fonctionnelle.

A cette époque, en Décembre 1949, on note un R.M. + T.A., en arythmie complète (cette dernière semble remonter à 1946) et un axe électrique droit.

A partir de 1950, la dyspnée va augmenter, avec accentuation durant les périodes prémenstruelles. Une pneumopathie trainante oblige la malade à passer tout l'hiver 52-53 au lit. Il y aurait eu, cet hiver-là, de fréquents crachats hémoptoïques, mais la malade était au Tromexane. Depuis, elle présente des signes d'insuffisance cardiaque.

En Mai 1953, le moindre effort entraîne de la dyspnée et de la cyanose, et la malade ne sort pratiquement plus. Elle vit, d'ailleurs, dans la hantise d'un nouvel embol et restreint au maximum son activité. Jamais d'O.A.P. franc ou même mineur. Œdèmes passagers des membres inférieurs, cédant au repos. Enfin, amélioration nette des symptômes par la digitaline.

A l'examen, faciès mitral, légère cyanose à l'effort. Foie augmenté de 1 ou 2 travers de doigts. T.A. à 11/6.

Au cœur : A.C. rapide. Vibration dure de la mitrale, éclat de B1, claquement d'ouverture et roulement diastolique 2/6. En plus, gros souffle systolique un peu musical (maximum 4/6 en expira-

tion) sur le bord gauche du sternum, diminuant jusqu'à la pointe et l'aisselle antérieure où persiste la composante musicale atténuée et mésosystolique. On a l'impression qu'il n'y a pas d'I.M., car le premier bruit est claqué dans la région axillaire antérieure, et très pur.

Souffle diastolique 1/6, debout ; on l'entend peut-être un peu mieux en position couchée ; maximum parasternal gauche. S'agit-il d'une I.A. ?

Aux poumons : l'examen clinique ne montre rien d'anormal.

A l'E.C.G. : axe à $+140^\circ$ et H.V.D. $+++$.

A la radio : nous possédons deux clichés avant intervention, le premier de 1949, le second de Mai 1953.

— Sur l'un et l'autre, les poumons sont assez clairs avec néanmoins quelques granulations d'hémosidérose. Il existe dans le tiers inférieur de chaque champ des petits nodules calcifiés, de taille variable. Les plus petits sont ponctiformes, les plus volumineux ont la taille d'une lentille. Il y en a davantage à droite qu'à gauche ; une trentaine en tout.

Le cœur est légèrement augmenté de volume. L'oreillette gauche est à peine visible sur le bord gauche et affleure juste le bord droit. La saillie de l'artère pulmonaire est importante.

Calcifications mitrales visibles sur la commissure postérieure.

Intervention le 18/6/53 (Professeur SANTY, Docteurs MICHEL et GREYZARD) :

... Poumon souple, très grosse artère pulmonaire très tendue... Introduction du doigt assez facile. L'exploration de l'oreillette montre une cavité volumineuse avec un orifice mitral très petit, en forme de fente... quelques points calcifiés isolés les uns des autres. Dès que l'on introduit le doigt dans l'orifice, la commissure antéro-externe se déchire très largement. On obtient le même résultat sur la commissure postéro-interne en faisant porter l'effort du doigt à son niveau... pas de reflux spontané...

Dans les suites opératoires, on observe une insuffisance ventriculaire droite avec fièvre, cyanose, gros foie, œdèmes des membres inférieurs et du membre supérieur gauche. L'héparine amène une amélioration certaine. Le 15 Juillet, à l'auscultation, le roulement est devenu insignifiant et on n'entend plus aucun souffle systolique. Le claquement d'ouverture est net.

Le 1^{er} août, la malade est encore fébrile, en bradyarythmie avec un très gros foie. Une ponction pleurale ramène 250 cc. de liquide hémorragique.

La radiographie du 10/8/53 montre deux épanchements pleuraux derrière lesquels se dessinent vaguement les ossifications.

La malade s'améliore lentement et rentre chez elle. Elle s'estime actuellement transformée de 50 %. L'arythmie complète persiste, facilement maintenue à un taux modéré par de petites doses hebdomadaires de digitale.

Sur le plan objectif : cœur toujours un peu gros. Roulement diminué de moitié, pas de frémissement. Pas de râles congestifs et nettoyage très net de la grisaille pulmonaire.

A l'E.C.G. : régression sensible des signes d'H.V.D.

OBSERVATION N° 18

Madame Abo..., 31 ans, commissurotomie N° 114. (Malade du Docteur FINAS).

R.M. œdémateux, plus nocturne que d'effort, avec grosse hypertension artérielle pulmonaire. Quelques ossifications aux bases sur les radiographies.

Dans les antécédents, pas de R.A.A. mais angines répétées. La cardiopathie est connue depuis l'âge de 20 ans. Dès cette époque, la malade présente un peu de dyspnée d'effort et quelques palpitations. En 1949, une grossesse et un accouchement sont bien supportés.

Les troubles fonctionnels ne sont très accusés que depuis environ 2 ans ; la malade ne peut monter des escaliers ou marcher même peu de temps, sans qu'apparaisse un ensemble de symptômes, toujours les mêmes, qui l'obligent à s'arrêter : dyspnée, sensation de poids sur les épaules, bare rétro-sternale avec irradiation douloureuse dans le bras gauche. Ce syndrome est constant. Il est aggravé par le froid, les périodes prémenstruelles, les soucis, les émotions. (Il existe un facteur nerveux certain).

En outre, cette femme présente de fréquents accès de sub-œdème dans le primo-décubitus. (A l'effort, il y a dyspnée et non subœdème). La digitaline et la cédilanide sont inefficaces. Amélioration légère par l'inophylline sédatrice.

A l'examen, femme de 31 ans, apyrétique, non dyspnéique au repos, non cyanosée, et ne présentant pas de faciès mitral. Bon état général. Pas de signes de stase périphérique.

Au cœur : petit frémissement diastolique de pointe. Rythme sinusal à 70-75. Gros roulement diastolique, 3 à 4/6, avec renforcement présystolique. Eclat de B.I., pas de claquement d'ouverture. Pas de souffle systolique de pointe, pas non plus de souffle diastolique sigmoïdien. T.A. à 10/6.

Aux poumons : l'auscultation et la percussion sont normales.

A la radio : Champs pulmonaires : la trame est accentuée mais les poumons sont assez clairs dans leur ensemble. Pas d'hémosidérose visible. Il existe aux deux bases quelques petites calcifications de la taille d'une tête d'épingle en verre, dont deux sont bien visibles, dans le sinus costo-diaphragmatique droit. Du même côté, ces calcifications semblent disposées symétriquement par rapport à la lobaire inférieure.

Cœur : un peu volumineux (stade 1,5), avec grosse artère pulmonaire convexe.

A l'E.C.G. : rythme sinusal. Axe droit à $+ 120^\circ$. H.V.D. $++ +$.

Epreuve d'effort : très positive.

Cathétérisme :

	A.P.	A.F.
Sang : O ² abs.	= 5,46	0
Cap. O ²	= 18,37	18,27
O ² cont.	= 12,91	18,27
saturation	= 70 %	100 %

O² cons./min. = 197,35 cc.

Débit # 3 l. 67

Pressions :

A.P. (assez loin artériole) = 135/60	P.M. # 95
P.C. = 49 à 30	P.M. # 39
A.P. = 140/95	P.M. # 110
V.D. = 140/32 à 29	
O.D. = (bas) 22 puis O.D. = 4,5 à 2,5	P.M. = 3
en inspiration forcée — 0,5 à + 0,5	
S # 1,03 cm ²	

Intervention le 23/3/54 (Docteur P. MARION).

...Orifice mitral en fente, fibreux, n'admettant pas l'extrémité de l'index. Diamètre très réduit : 7 mms. La commissure antérieure cède au doigt dans toute sa longueur et il est facile ensuite de dégager quelques cordages antérieurs collés entre eux. En arrière, la commissure a cédé légèrement, il reste un pont fibreux ; section à la cisaille... Au total, bonne commissurotomie : un doigt 3/4.

Suites opératoires simples.

Un mois plus tard, on note dans le service (Professeur FROMENT, Docteur GALLAVARDIN) l'atténuation de la symptomatologie mitrale avec roulement diastolique 1,5/6, l'absence de souffle systolique d'I.M., le peu de changement de l'E.C.G.

Au point de vue radiologique, les poumons sont plus clairs, avec toujours, aux mêmes endroits, les petites calcifications. L'artère pulmonaire est peut-être un peu moins saillante.

Au point de vue fonctionnel : amélioration encore difficile à juger, par manque de recul.

Actuellement, l'état de la malade est excellent. Elle marche vite, monte des étages sans s'essouffler, dort à plat. Elle s'estime transformée de 90 %. Vue le 13 novembre dernier par le Docteur FINAS : pas de frémissement, roulement à 1/6, très petite I.M. A l'E.C.G., disparition totale de tous les signes d'H.V.D. A la radio : les calcifications persistent mais les poumons sont parfaitement clairs.

ETUDE RADIOLOGIQUE ET CLINIQUE

I. — Radiologie.

L'étude des clichés correspondant aux 7 observations que nous venons de résumer nous a permis de nous faire une idée des principaux caractères radiologiques des ossifications pulmonaires des mitraux. Elles se présentent comme de petits nodules dont la densité tout d'abord est frappante : elle est en effet beaucoup plus grande que celle des nodules hémossidérosiques (on voit tout de suite qu'il s'agit d'éléments calcifiés). Leurs contours aussi sont plus nets. Leur forme est, en général bien arrondie, ils se détachent parfaitement sur le fond plus ou moins clair du parenchyme pulmonaire.

Leur taille est très variable non seulement d'un malade à l'autre mais chez le même malade. Les plus petits nodules

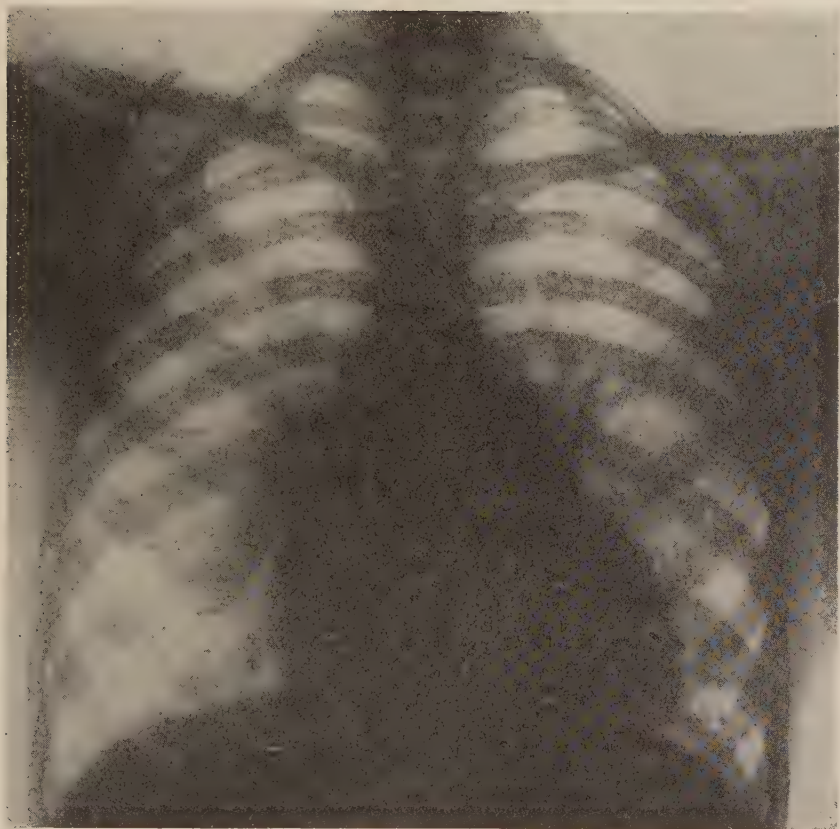


FIGURE 5 (Observation N° 12). — Emm... Antoine. Miliaire cardiaque dans laquelle il faut distinguer des éléments fins et peu denses de la partie moyenne des poumons et des nodules calcifiés, en nombre plus restreint des deux bases. Gros cœur de silhouette mitrale.

sont punctiformes, les plus volumineux atteignent la taille d'un petit pois, avec entre ces deux extrêmes tous les intermédiaires. Leur nombre, nous l'avons vu, varie suivant les sujets : tantôt ils sont isolés, deux ou trois seulement, tantôt on en compte une quinzaine de chaque côté, tantôt ils sont si nombreux qu'ils constituent comme dans les observations 12 et 13 de véritables « miliaires ». Leur topographie est toujours à peu près la même : ils sont répartis dans les lobes moyens et inférieurs, surtout dans ces derniers. Lorsqu'ils sont en nombre restreint, on peut ne les voir qu'aux extrêmes bases, dans les sinus costo-diaphragmatiques. Dans l'observation 14, ils n'occupent que les parties moyennes, dans l'observation 15, seul le poumon droit est atteint. Une chose est à noter : ces nodules semblent souvent axés sur la lobaire inférieure, en particulier, à droite, dans l'observation 18 où le fait est évident. Une seule fois, des clichés de profil ont été pratiqués. C'est chez notre malade 12 où les ossifications étaient distribuées dans le 1/3 inférieur de chaque poumon. Elles apparaissent alors situées à la partie antérieure des lobes inférieurs. Les nodules sont remarquablement fixes. Les 7 malades qui en présentaient ont été opérés. Un seul est décédé. Chez les 6 autres, on retrouve les ossifications absolument inchangées dans les suites immédiates de la commissurotomie et plus tardivement.

Le parenchyme pulmonaire semble n'avoir rien de bien caractéristique. Il peut être constamment sombre, obscurci par la congestion et la stase, avec des variations suivant les phases d'aggravation ou d'amélioration de la cardiopathie (observation 16), ou même il peut être emphysémateux. Chez trois de nos malades il en était ainsi, surtout au niveau des tiers supérieurs. Ce fait nous a frappée d'autant plus que nous ne l'avions pas relevé dans nos miliaires hémossidérosiques.

Nous n'avons pas noté d'épanchements pleuraux, mais 2 fois une scissurite droite.

Les modifications de l'ombre cardiovasculaire, si importantes pour le diagnostic étiologique des ossifications nodulaires, sont constamment retrouvées. Elles n'ont rien de spécial, étant identiques à celles qui vont de pair avec les hémossidéroses, c'est-à-dire : cardiomégalie d'importance variable, grosse oreillette gauche, arc pulmonaire saillant, branches artérielles pulmonaires visibles dans le parenchyme. On est cependant frappé par le fait qu'elles sont très marquées en général : 6 cardiomégalies pour un cœur normal, dont 2 énormes, 5 artères pulmonaires sur 7 très dilatées, presque pseudo-congénitales. Cela comme si, dans la pathogénie des ossifications, devaient intervenir des troubles circulatoires du même ordre, mais plus accentués, que dans celle des hémossidéroses.

II. — Clinique.

L'étude comparée des symptômes présentés par les sujets atteints d'ossifications, et les sujets atteints de miliaire hémossidérosique ne montre par contre aucun parallélisme avec les données radiologiques ci-dessus. Les signes fonctionnels accusés par ces deux types de mitraux sont vraiment très semblables tant en eux-mêmes, que par leur intensité. Nous ne reviendrons pas sur eux dans le détail. Cependant, nous devons noter quelques petites différences : en premier lieu et dans l'ensemble une chose est frappante, c'est la jeunesse des malades (de 20 à 35 ans) ; alors que les porteurs de miliaire hémossidérosique avaient de 25 à 49 ans. La cardiopathie a été découverte entre 9 et 28 ans. Les premiers signes fonctionnels pulmonaires sont apparus entre 14 ans et 28 ans. En général, les ossifications n'ont pas été remarquées avant l'entrée des malades dans le service.

Les symptômes notés chez eux sont à peu près les mêmes que dans les hémossidéroses : dyspnée d'effort, subœdème et œdème aigu du poumon, bronchites, hémoptysies (celles-ci, 5 fois sur 7 seulement). Dans les observations 12, 16 et 18, il est noté à l'effort des douleurs pseudo-angineuses ou dorsales, irradiées dans la nuque et accompagnées de dérochement des jambes et de tëndances lipothimiques. 3 malades sur 7 présentaient des signes d'asystolie, 1 seul amélioré par la digitaline. Dans aucun cas, il n'a été relevé de dyspnée permanente ou de cyanose au repos.

La malade de l'observation 17 a eu de nombreuses embolies. C'est la seule dans ce cas. A l'examen, les signes pulmonaires auscultatoires sont absents 5 fois sur 7. Le rétrécissement mitral est pur, sauf dans l'observation 15 où il coexiste avec une I.M. Le rythme est sinusal chez 4 malades, il y a arythmie complète chez les 3 autres.

Ce sont les données de l'électrocardiographie, du cathétérisme et de la commissurotomie, qui semblent rejoindre celles de la radiologie. L.E.C.G. met en évidence 5 H.V.D. très importantes (+++) et 2 moyennes (++) , alors que, chez nos 11 mitraux porteurs de miliaire hémossidérosique, nous n'avons noté que 2 H.V.D. +++, et 3 ++. Il est vrai que l'association d'une autre valvulite (I.M. ou I.A.) chez 4 de ces malades venait troubler l'ensemble des résultats. Trois sujets porteurs d'ossifications ont subi un cathétérisme, celui-ci a toujours objectivé des hyperpressions importantes :

— A.P. : 108/72, 70/35 et 135/60.

— Capillaire : 41/36, 24, et 49 à 30.

Une surface mitrale a été calculée : 1,03 cm². La commissurotomie a le plus souvent mis à jour une artère pulmonaire énorme et très tendue, et, chez 6 malades sur 7, un orifice mitral vraiment exigu ; alors que parmi les 9 malades opérés et atteints d'hémosidérose, 5 seulement avaient un rétrécissement très serré et 4 un rétrécissement moins important.

Les suites opératoires n'ont été fatales qu'au patient de l'observation N° 12 ; celui-ci est mort dans les heures qui ont suivi le geste chirurgical, en cyanose progressive. Les 6 autres malades ont survécu, en général améliorés, ou véritablement transformés. En réalité, pour celui de l'observation N° 15, l'intervention est trop récente pour qu'on puisse juger de ses résultats.

Malgré cette restriction, il semble que les ossifications nodulaires ne correspondent pas à des formes opératoires très particulièrement graves de rétrécissement mitral. Dans nos miliaires hémosidérosiques, nous avons eu 3 décès immédiatement post-opératoires sur 9, ici 1 sur 7, et encore dans un cas où il coexistait une hémosidérose. Bien que les modifications hémodynamiques qui vont de pair avec les ossifications soient particulièrement importantes, elles ne paraissent pas encore fixées, irréversibles ; la levée du barrage mitral paraît, à première vue, suffire pour améliorer les malades.

Il semble que l'évolution de la cardiopathie soit infiniment moins assombrie par la présence des ossifications elles-mêmes que par de nombreux autres facteurs, en particulier : asystolie, gros cœur, grosse pulmonaire, hémosidérose surajoutée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. — Les ossifications nodulaires elles-mêmes.

Nous n'insisterons pas sur leur description macroscopique.

MUNCK les présente comme de petits nodules, facilement énucléables, affleurant souvent la surface des poumons. « criant sous le couteau, polylobés, de couleur grise ».

L'examen histologique est toujours indispensable à leur identification. En effet, la constatation d'éléments calcifiés dans les poumons est d'une trop grande banalité pour que leur découverte à l'autopsie, surtout s'ils sont en nombre restreint, puisse orienter de façon décisive le diagnostic dans

le sens d'ossifications d'origine cardiaque. Néanmoins, on retiendra en faveur d'une telle hypothèse le fait de les rencontrer, chez un mitral, dans les lobes moyen ou inférieurs, au sein d'un parenchyme atteint de lésions de stase et de sclérose, à plus forte raison d'hémosidérose.

L'examen histologique, donc de toute première importance, met constamment en évidence la structure osseuse de ces nodules : ceux-ci sont parfois arrondis, mais le plus souvent de forme irrégulière, en étoile grossière ou muriformes. Autour d'un noyau calcaire rudimentaire, excentrique en général, s'organisent de façon concentrique des lamelles osseuses. Celles-ci s'écartent par endroit les unes des autres pour laisser place à du tissu conjonctif et à des petits vaisseaux, mais ne sont pas centrées sur ces vaisseaux. On peut, dans le tissu conjonctif, interpréter un certain nombre de cellules comme des ostéoblastes. La présence de moelle osseuse n'a été constatée qu'exceptionnellement. Les formations de tissu osseux sont parfois très petites, invisibles macroscopiquement. Elles peuvent être confluentes pour former des nodules plus volumineux qui sont les seuls que la radiographie décèle. Enchâssées dans le parenchyme qui ne paraît pas réagir à leur contact (pas de prolifération, pas de sclérose à la périphérie), elles sont contenues et libres dans de vastes cavités alvéolaires. Dans les formes les plus jeunes, le foyer osseux central est entouré de tissu conjonctif récent avec riche prolifération fibroblastique et nombreux néo-capillaires.

II. — Les lésions associées.

On observe assez fréquemment dans les nodules et à leur voisinage des *altérations vasculaires* : proliférations endothéliales, médias épaissies, fibreuses, avec parfois même des zones de nécrose.

Des calcifications de la média ont été décrites par TVERDY qui supposait même que celles-ci pouvaient être le point de départ de la métaplasie osseuse.

Presque toujours il existe, à un degré plus ou moins grand, des lésions de *pneumonie réticulée hyperplasique*.

Enfin, des stigmates d'hémosidérose, d'intensité d'ailleurs variable, seraient constamment retrouvés. Dans la seule de nos observations où une autopsie et des coupes histologiques furent pratiquées, il en était bien ainsi. Parmi les 6 autres, il n'en est qu'une où les radiographies mettent en évidence des images micro-nodulaires de nature certainement hémosidérosique. Ce qui n'exclut pas, dans les 5 autres cas, la possibilité d'une hémosidérose associée, minime évidem-

ment, que seul un examen anatomo-pathologique aurait pu mettre en évidence.

PATHOGENIE

Les problèmes pathogéniques que soulèvent les ossifications nodulaires restent encore fort obscurs et nous en sommes réduits à des hypothèses. Il semble cependant que les éléments déterminants soient la stase pulmonaire chronique et les modifications du parenchyme pulmonaire qu'elle entraîne.

POUR BITTROLEFF et LUBARSCH, du fait de la stase et de l'anoxie, il y aurait dégénérescence des fibres élastiques du poumon, qui se chargeraient secondairement de calcaire. Mais, des lésions de ces fibres élastiques n'ont été retrouvées, après ces deux auteurs, qu'exceptionnellement, et de toute façon cette hypothèse, la première en date, n'explique pas l'ossification même.

GROSS et LEVINE pensent que la stase pulmonaire chronique engendrée par le barrage mitral entraîne une transsudation de plasma et d'hématies dans les cavités alvéolaires. La résorption de ce transsudat serait gênée par la congestion veineuse et la stase lymphatique, d'où son organisation conjonctive, avec dépôts d'hemosidérine phagocytée par les cellules cardiaques. *« Ce tissu conjonctif très jeune, indifférencié, riche en néo-capillaires serait le siège de dépôts calcaires favorisés par le ralentissement circulatoire. Au contact de ces foyers primaires, les cellules conjonctives subiraient une véritable métaplasie dans le sens ostéoblastique, d'où constitution des lamelles osseuses. Il semble que la présence de fer à l'état libre favorise la surcharge calcique (travaux histo-chimiques de GIERKE en particulier). »* PERRIN A., GALY P., DEVIC M. et RIVIÈRE M.).

Deux arguments plaident contre cette théorie cependant assez satisfaisante : la rareté des calcifications dans les poumons mitraux où les conditions hémodynamiques qui paraissent nécessaires à la genèse des ossifications sont pourtant fréquemment remplies, — la découverte relativement précoce de ces calcifications dans quelques observations et leur fixité alors que les troubles de la circulation pulmonaire vont en s'aggravant, ou tout au moins ne régressent pas (évolution après commissurotomie mise à part). Là nous devons faire remarquer que, si la précocité de l'apparition des ossifications a été parfois notée, nous ne l'avons pas relevée une seule fois parmi nos 7 observations.

Dans les 3 cas où la découverte de ces ossifications a été la plus précoce (observations 12, 16 et 18), la découverte

de la cardiopathie sinon son apparition remontait tout de même à 6 et à 7 ans. Dans les 4 autres cas, elle remontait en moyenne à 12 ans 1/2 (18 ans dans l'observation 15).

Pour certains auteurs, l'existence d'hémoptysies à répétition serait aussi indispensable à la constitution des nodules calcifiés qu'à celle des miliaires hémosidérosiques. En réalité, sur 7, 2 de nos malades n'ont jamais eu la moindre hémoptysie. Un seul (observation 17) a présenté de très fréquents crachats hémoptoïques dans les années qui ont précédé la mise en évidence des calcifications. Les 4 autres n'ont eu que des hémoptysies isolées (1, 2 ou 3 en tout), ou, comme dans l'observation 14, de très rares crises œdémateuses hémoptoïques.

Nous allons faire état pour terminer d'une hypothèse pathogénique bien différente de celles que nous venons d'envisager. Pour GRISHMANN, ELKELES et TVERDY, les ossifications ne sont que le témoignage tardif d'une atteinte pulmonaire rhumatismale. En faveur de cette origine seraient les lésions vasculaires avec nécrose et même les calcifications de la média. Or, les antécédents rhumatismaux manquent dans 4 de nos observations. Si cet argument n'est évidemment pas décisif, on peut cependant y ajouter celui-ci : la localisation aux poumons de la maladie rhumatismale ayant en général un caractère aigu, assez impressionnant, on peut s'étonner qu'une atteinte larvée, sans expression clinique laisse de telles cicatrices au niveau de cet organe.

DIAGNOSTIC

LEVINE signale comme cause d'erreur possible avec les ossifications nodulaires certaines mycoses, surtout l'histoplasmosse. En pratique, chez un mitral dont la cardiopathie est connue, elles ne posent guère de problèmes de diagnostic qu'avec la *tuberculose*. Et, là encore, ne peut-il s'agir que de cicatrices d'un processus de dissémination bronchogène à partir d'une adénopathie de primo-infection. La dissémination ne peut en effet venir d'un foyer tertiaire qui laisserait sa signature radiologique.

Contre la bacillose et en faveur des ossifications mitrales, on retiendra : leur topographie basale et moyenne, l'absence de tout critère de tuberculose même ancienne, les antécédents du malade et de son entourage immédiat, les cutiréactions, vitesse de sédimentation, bacilloscopie, tomographies..., enfin la présence de signes fonctionnels pulmonaires qui témoignent du retentissement de la sténose mitrale sur la petite circulation.

CONCLUSION

Pour conclure ce chapitre consacré aux ossifications nodulaires, nous pouvons dire que, quoique très différentes des nodules hémosidérosiques, en particulier dans leur histologie et leur retentissement sur l'évolution de la cardiopathie, elles se voient chez les mêmes malades et dans des conditions pulmonaires hémodynamiques très proches. Ces dernières sont tout au plus, quand il s'agit des ossifications plus profondément troublées, et il semble peut-être qu'on ait affaire à des hypertensions pulmonaires plus élevées et d'installation plus rapide.

On peut se demander cependant si la métaplasie osseuse et la sidérose pulmonaire ne représentent pas deux modalités différentes de réaction du parenchyme pulmonaire au même barrage mitral, un facteur individuel intervenant pour orienter la lésion initiale dans un sens ou dans l'autre.

TROISIÈME PARTIE

Pronostic et incidences thérapeutiques

I. — L'étude des *miliaires hémosidérosiques* des cardiopathies mitrales, indépendamment des notions théoriques qu'elle apporte concernant le poumon cardiaque, a un intérêt direct, pratique, car elle entraîne des conséquences dans le domaine du pronostic et du traitement.

La gravité de cette forme radiologique et clinique de sténose mitrale ne saurait être sous-estimée. Sur nos 11 malades, 6 sont morts, soit plus de la moitié. Et il est frappant de voir que sur les 9 opérés, il y ait eu 5 décès, plus ou moins tardifs (3 dans les suites immédiates, ou presque. 2 dans les mois suivants), et seulement 4 améliorations. Ce qui réduit celles-ci à un pourcentage inférieur à la moitié des cas, nettement inférieur au chiffre des améliorations obtenues par l'intervention dans les autres formes de rétrécissement mitral. Quant au pourcentage de mortalité post-opératoire proprement dit, il est infiniment plus élevé, puisque 3 de nos malades sur 9 — soit le tiers — sont morts dans les suites immédiates, alors que dans la première statistique

du Professeur FROMENT, concernant l'ensemble des mitraux opérés, cette éventualité ne comptait que pour 10 %. *Cette gravité du pronostic concerne non seulement l'avenir de la maladie livrée à elle-même, mais encore influe sur les lendemains de la commissurotomie et doit, ainsi, être prise en considération dans la discussion des indications opératoires.*

Toutes les modifications du parenchyme pulmonaire, (les miliaires hémosidérosiques comme les lésions scléro-emphysemateuses), à condition qu'elles revêtent une certaine diffusion et une certaine importance, représentent un risque considérable d'anoxie et de collapsus post-opératoire devant lequel on se trouve presque entièrement désarmé (R. FROMENT).

WERKO, BJORCK, CRAFOORD en particulier, établissaient en 1952, leur mortalité opératoire, en fonction même de l'importance de ces modifications pulmonaires. Elles assombrissent non seulement l'avenir immédiat de l'opéré, mais son avenir plus lointain : à la barrière mitrale succède la barrière pulmonaire, et l'insuffisance ventriculaire droite continuera à évoluer, ou du moins, on a toutes raisons de le supposer.

En pratique, diverses considérations devront entrer en jeu dans la discussion de la commissurotomie. On tiendra compte moins peut-être de l'existence même de la miliaire que de sa diffusion et de son étendue, facteurs dont nous avons déjà souligné la valeur pronostique fâcheuse.

On retiendra également comme élément péjoratif, l'association, sur les clichés, d'un gros cœur, d'une grosse artère pulmonaire, ou pis encore, des deux à la fois (R. FROMENT). En effet, parmi les 4 observations où l'on avait constaté une cardiomégalie, les 3 ayant une dilatation importante de l'artère pulmonaire, furent précisément des cas mortels. La clinique, dans son ensemble, apportera aussi de précieuses données : dans notre statistique, les sujets qui présentaient des signes de stase périphérique, de la cyanose, de la dyspnée permanente, de l'arythmie complète enfin, sont décédés.

En somme, l'établissement du pronostic et des indications opératoires chez un mitral porteur d'une miliaire exige la confrontation des aspects pulmonaires, avec diverses autres données radiologiques (gros cœur, grosse artère pulmonaire), avec l'importance des signes fonctionnels respiratoires, en particulier dyspnée permanente et cyanose, avec l'état de défaillance ou non du myocarde.

Si l'on doit voir, dans l'existence d'une miliaire chez un mitral, une raison d'être extrêmement prudent vis-à-vis de l'intervention, on ne doit pas pour cela considérer celle-ci

comme formellement contre-indiquée. 4 de nos malades sur 9 ont tout de même été transformés. Peut-être est-on en droit, au contraire, lorsque de telles lésions sont à leur stade de début, d'y trouver une raison de se hâter avant que leur extension ne constitue un risque grave pour l'avenir de l'individu.

II. — *Le pronostic des ossifications nodulaires paraît assez différent.*

En effet, parmi les 7 malades dont nous avons rapporté les observations, un seul est mort (le décès s'est produit quelques heures après la commissurotomie, dans un état de cyanose progressive). Encore faut-il bien souligner que ce malade (observation N° 12) était porteur en outre d'une hémossidérose radiologique assez importante. Cinq autres ont été améliorés par l'intervention, ou véritablement transformés. Le dernier enfin (observation N° 15) a subi l'opération beaucoup trop récemment pour qu'on puisse juger des modifications fonctionnelles.

On peut donc dire que ces ossifications ont un retentissement moins fâcheux sur l'évolution de la cardiopathie que les hémossidéroses. Elles ne semblent pas assombrir beaucoup le pronostic opératoire et ne constituent sans doute pas, par leur simple présence, une restriction notable dans les indications de la commissurotomie.

Conclusions

Ce travail a pour base 11 observations de miliaires stables, hémosidérosiques, relevées chez des sujets porteurs de sténose mitrale serrée. Ces malades ont été sélectionnés parmi ceux qui furent hospitalisés dans le service du Professeur Roger FROMENT depuis 2 ans en vue d'une éventuelle commissurotomie.

1) *Radiologiquement*, ces miliaires se présentent comme des images micronodulaires et réticulo-nodulaires, prédominant dans les régions périhilaires, s'étendant vers les bases, respectant en général les parties périphériques et surtout les sommets. Un des caractères fondamentaux de ces images est leur stabilité d'un film à l'autre et leur indifférence à la thérapeutique (y compris la commissurotomie).

2) Ces miliaires compliquent des sténoses mitrales serrées, avec leur cortège fonctionnel habituel, et sont en général d'apparition tardive dans l'évolution de la cardiopathie. Le tableau pulmonaire est souvent celui d'une insuffisance respiratoire chronique. Les antécédents hémoptoïques sont pratiquement constants (hémoptysies abondantes, isolées, ou expectoration striée de sang au cours d'épisodes bronchitiques ou œdémateux). Il y a toujours des signes électrocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire droite, celle-ci étant un témoin assez fidèle de l'hypertension artérielle pulmonaire qu'on peut vérifier par le cathétérisme.

3) Ces miliaires doivent être entachées d'un pronostic très péjoratif : elles réalisent une des formes les plus dangereuses du poumon mitral. La commissurotomie chez les malades qui en sont porteurs est douée d'une haute gravité : mortalité immédiate ou dans les mois qui suivent, dans plus de la moitié de nos cas. Cependant, des améliorations fonctionnelles notables peuvent être observées après l'intervention, quoique la miliaire persiste inchangée. Sans constituer,

de ce fait, une contre-indication opératoire formelle, cette dernière doit donc rendre très prudent dans la décision opératoire.

4) L'étude anatomique montre que l'image radiologique est due à la superposition ou à la confluence des *nodules hémosidérosiques* occupant un nombre variable d'alvéoles. Ces dernières sont bourrées de cellules cardiaques très riches en pigments ferriques (*cellules sidérophores ou ocytes*). On trouve également du pigment libre dans les espaces interstitiels, dans les gaines péri-broncho-vasculaires et dans les ganglions médiastinaux. La *pathogénie* d'une telle surcharge pulmonaire fait intervenir à l'origine une *hémorragie focale* (bronchiolaire ou alvéolaire), puis un *défaul de drainage lymphatique* expliquant la rétention des produits ferriques.

5) Nous avons réservé un chapitre aux *ossifications nodulaires multiples des mitraux*, qui peuvent, du fait de leur nombre, réaliser de véritables miliaires « calcifiées ». Les nodules sont plus opaques, de taille plus volumineuse, en nombre habituellement moins grand. Ils siègent en général aux bases pulmonaires et sont souvent comme répartis le long du pédicule broncho-vasculaire lobaire inférieur. Ils correspondent anatomiquement à des ossifications localisées (os haversien), sans réaction inflammatoire, ni sclérose de contact. Le mécanisme de cette métaplasie osseuse pulmonaire est inconnu. Pouvant être associées à l'hémosidérose et alors de pronostic identique, de telles ossifications lorsqu'elles sont isolées, ne paraissent pas apporter à l'évolution de la sténose mitrale une note très péjorative : la commissurotomie n'y est pas grevée d'une mortalité excessive.

Le Doyen,
H. HERMANN

Le Président de la Thèse,
R. FROMENT

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 25 Février 1955.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. ALLIX.

Bibliographie ⁽¹⁾

- ABBAS (L.). — Les ombres radiologiques pulmonaires du type micronodulaires au cours des cardiopathies. *Thèse*, Paris, 1948.
- BOUVRAIN. — Les adénopathies médiastinales des cardiaques. *Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux*, **43**, p. 961, 1950.
- CHEVALIER (R.). — Le syndrome bronchite chronique et emphyseme considéré comme une cirrhose du poumon avec hémosidérose. Ses rapports avec le gros cœur. *Thèse*, Lyon, 1928.
- COELHO (E.). — L'hémosidérose pulmonaire dans le rétrécissement mitral. Ses rapports avec les altérations hémodynamiques. *La semaine des Hôpitaux*, p. 191, 1955.
- D'HOOR et BERA. — L'image granitée post-hémoptoïque. *Revue de la tuberculose*, p. 197, 1933.
- FERGUSON (F. C.), KOBILAK (R. E.) et DEITRICK (J. E.). — Varices of the bronchial as a source of hemoptysies in mitral stenosis. *American Heart Journal*, **28**, p. 445, 1944.
- FROMENT (R.) et GRAVIER (J.), avec la collaboration de MM. GALLAVARDIN (L.), PERRIN (A.), LEHMANN (M.) et DETRY (R.). — Considérations anatomo-cliniques sur les endocardites mitrales. *Revue Lyonnaise de Médecine*, **12**, **2**, pp. 59 à 90, 1953.
- GARDÈRE (J.). — Hypertension artérielle pulmonaire primitive et communications entre artères bronchiques et pulmonaires. *Thèse Lyon*, 1953.
- GRAVIER (J.), PINET (F.) et MIROWSKI (M.). — Données essentielles de l'examen radiologique pré-opératoire des sténoses mitrales. *Revue Lyonnaise de Médecine*, pp. 91 à 101, 1953.
- GUMPERT (T. E.). — Miliary appearances in the lungs in mitral stenosis: endogenous pulmonary haemosiderosis. *British Medical Journal*, pp. 488 et 489, 1947.
- LAUBRY (Ch.), LENÈGRE (J.) et ABBAS (L.). — Contribution à l'étude des opacités pulmonaires radiologiques du type micronodulaire. L'hypertension artérielle pulmonaire. *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, p. 741, 1948.

(1) Réduite aux articles directement consultés.

- LENDRUM (A. C.), SCOTT (L. D. W.) and PARK (S. D. S.). — Pulmonary changes due to cardiac disease with special reference to haemosiderosis. *The Quarterly Journal of Medicine*, **19**, p. 249, 1950.
- LENÈGRE (J.). — Hémoptysies cardiaques. *Paris Médical*, p. 307, 1949.
- LENÈGRE (J.), PALEY (P. Y.). — Le rôle des bronches dans certaines affections broncho-pulmonaires associées à des cardiopathies. *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, p. 256, 1946.
- LE SEAC'H. — L'image granitée post-hémoptoïque. *Thèse*, Paris, 1936.
- LUBARSKH. — « Passive Blutüberfüllung ». *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*, Tome III/3, p. 9, Berlin, 1939.
- LUKAS (D. S.) et DOTTER (Ch.). — Modifications of the pulmonary circulation in mitral stenosis. *American Journal Medicine*, **12**, pp. 639 à 649, 1952.
- LUTEMBACHER (R.). — Le rétrécissement mitral. — Masson, Paris, 1950.
- PACHOUD. — Les images micronodulaires du poumon des cardiaques. *Thèse*, Lyon, 1940.
- PALLASSE (P.). — Le cancer miliaire du poumon. *Thèse*, Lyon, 1943.
- PARKER (F.) and SOMA WEISS. — The nature and significance of the structural changes in the lungs in mitral stenosis. *The American Journal of Pathology*, **XII**, p. 573, 1936.
- PARMLEY (F.) and JONES (F. S.). — Primary pulmonary arteriosclerosis. *Archives Internal Medicine*, **90**, p. 157, 1952.
- PERRIN (A.), GALY (P.), DEVIC (M.) et RIVIÈRE (M.). — Ossifications pulmonaires nodulaires au cours d'une sténose mitrale. *Revue Lyonnaise de Médecine*, p. 289, Avril 1954.
- PICARD (R.). — Le poumon mitral. *Thèse*, Paris, 1953.
- POINSO (R.), CHARPIN (J.) et JULIEN (H.). — Les miliaires ferriques (sidéroses pulmonaires). *Annales de Médecine*, **54**, p. 289, 1953.
- PONT (M.), CAHEN (P.) et GRAVIER (J.). — Etude critique des apports essentiels du cathétérisme intracardiaque aux indications de commissurotomie mitrale. *Revue Lyonnaise de Médecine*, **12**, 2, p. 103, 1953.
- POUMAILLOUX. — Le complexe d'Eisenmenger. *Encyclopédie médico-chirurgicale. Cœur*, p. 11.038, 2^e fiche.
- RAVAULT (P.), ROCHE, TOLOT et TOURAINE. — Les pneumopathies du béryllium. *Revue Lyonnaise de Médecine*, **1**, p. 1, 1952.
- RIVIÈRE (M.). — Les ossifications pulmonaires nodulaires du poumon mitral. A propos d'une observation. *Thèse*, Lyon, 1954.
- ROUBIER. — Le poumon cardiaque. *Traité de Médecine*. Paris, Masson, 1948. (Tome 5, p. 566).

- ROUBIER et PLAUCHU. — Sur certains aspects radiologiques de l'œdème pulmonaire chez les cardio-rénaux. *Lyon Médical*, **32**, p. 137, 1933.
- ROSENHAGEN. — L'image radiologique du poumon cardiaque et ses rapports avec les modifications histologiques. *Fortschr. auf dem Geb. der Rontgenstr.*, **38**, p. 353, 1928.
- ROUSSY, LEROUX et OBERLING. — Le poumon cardiaque. *Précis d'Anatomie pathologique*. Paris, Masson, 1950 (p. 116).
- SCOTT (L. D. W.). — The clinical, radiological and pathological aspects of pulmonary haemosiderosis. *British Journal of Radiology*, **XX**, pp. 100 à 107, 1947.
- SOULIÉ (P.), BAILLET (J.), CARLOTTI (J.), CHICHE (P.), PICARD (R.), SERVELLE (M.) et VOCI (G.). — Le poumon des mitraux. Essai de confrontation anatomo-physiologique. *Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux*, **48**, p. 393, 1953.
- SOULIÉ (P.), CHICHE (P.), BAILLET (J.) et PICARD (R.). — La broncho-pneumonie mitrale, le poumon des mitraux. *Presse Médicale*, **62**, p. 463, 1954.
- VIARD (H.). — La commissurotomie mitrale. *Thèse*, Lyon, 1954.
- WYLLIE (W. G.), SHELDON (W.), BODIAN (M.) and BARLOW (A.). — Idiopathic pulmonary haemosiderosis (essential brown induration of the lungs). *Quarterly Journal of Medicine*, Oxford, **17**, 25, 1948.
-

Table des Matières

	PAGES
AVANT-PROPOS	11

Première Partie

LES MILIAIRES HEMOSIDEROSIQUES	13
CHAPITRE I. — <i>Historique</i>	15
CHAPITRE II. — <i>Observations</i>	17
CHAPITRE III. — <i>Etude radiologique et clinique</i>	37
CHAPITRE IV. — <i>Anatomie pathologique</i>	53
CHAPITRE V. — <i>Pathogénie</i>	61
CHAPITRE VI. — <i>Diagnostie</i>	71

Deuxième Partie

LES OSSIFICATIONS NODULAIRES	83
------------------------------	----

Troisième Partie

PRONOSTIC	
ET INCIDENCES THERAPEUTIQUES	105
CONCLUSIONS	109
BIBLIOGRAPHIE	111

IMPRIMERIE DE TRÉVOUX (AIN) — J. PATISSIER.
